

Aus dem Bereich der Klinik für Kinder-und Jugendmedizin des Klinikums Saarbrücken

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität des Saarlandes

Chefarzt: Prof. Dr. J. Möller

**Durchführung des Universellen Neugeborenenhörscreenings am Klinikum
Saarbrücken: Epidemiologie und Risikofaktoranalyse im Rahmen einer Fall-Kontroll-
Studie von Januar 2009 - Juni 2011**

**Dissertation zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin der Medizinischen
Fakultät**

der

Universität des Saarlandes

2015

vorgelegt von Laura Ann Linnebach

geb. am 05.12.1987 in Saarbrücken

Meinen Eltern gewidmet.

Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis

1. Zusammenfassung.....	6
1.1 Deutsche Zusammenfassung.....	6
1.2 Abstract	8
2. Einleitung	10
2.1 Bedeutung einer Hörminderung beim Neugeborenen	10
2.1.1 Epidemiologie und allgemeine Aspekte einer Hörminderung	10
2.1.2 Definition und Einteilung einer Hörminderung	10
2.1.3 Die Entwicklung des Hörorgans.....	13
2.2 Objektive Messmethoden zur Erfassung von Hörschäden bei Neugeborenen	15
2.2.1 Otoakustische Emissionen	15
2.2.2 Akustisch evozierte Potenziale.....	17
2.3 Bedeutung und Entwicklung des Universellen Neugeborenenhörscreenings	19
2.3.1 Erfüllung der allgemeinen Anforderungen durch ein Hörscreening.....	19
2.3.2 Entwicklung und Einführung des Universellen Neugeborenenhörscreenings	20
2.3.3 Ablauf des Universellen Neugeborenenhörscreenings	23
3. Fragestellung	26
4 . Material und Methodik.....	27
4.1 Untersuchungszeitraum	27
4.2 Patientenkollektiv.....	27
4.3 Untersuchungszeitpunkt & Untersuchungsort	28
4.4 Durchführung der Untersuchung.....	28
4.5 Dokumentation der Untersuchungsergebnisse.....	30
4.6 Durchführung der Nachbefragung	31
4.7 Auswertung der Untersuchungsergebnisse	31
5. Ergebnisse	33
5.1 Durchführung des UNHS am Klinikum Saarbrücken	34
5.1.1 Gesamtkollektiv: UNHS 2009 - Juni 2011	34
5.1.2 Statistische Verteilung bei intensivmedizinisch betreuten Neugeborenen.....	36
5.1.3 Lost to follow up	38
5.1.4 Zusammenfassende Darstellung der Screeningbefunde	41
5.2. Fall-Kontroll-Studie	42
5.2.1. Kollektiv	42
5.2.2 Pränatale Einflussfaktoren	43
5.2.3 Perinatale Einflussfaktoren	47

5.2.4 Postnatale Einflussfaktoren	59
5.2.5 Gewichtung der signifikanten Risikofaktoren im Überblick	63
5.3 Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik	64
6. Diskussion	65
6.1 Erfüllt das UNHS am Klinikum Saarbrücken die geforderten Richtlinien des GBA?	65
6.2 Wie stellt sich die Häufigkeit positiver Screeningbefunde im Vergleich zu bisherigen Studien dar?.....	66
6.3 Warum stellt sich die Häufigkeit positiver Screeningbefunde in einer intensivmedizinischen Population anders dar?	69
6.4 Welche Risikofaktoren prädisponieren für einen positiven Screeningbefund?	71
6.4.1 Pränatale Risikofaktoren	72
6.4.2 Perinatale Risikofaktoren.....	74
6.4.3 Postnatale Risikofaktoren	77
6.5 Ausblick.....	78
6.6 Konsequenzen	78
7. Anlagen	79
8. Literaturverzeichnis	83
9. Tabellenverzeichnis	87
10. Abbildungsverzeichnis	88
11. Publikationen	89
12. Danksagung	90

Abkürzungsverzeichnis

dB	Dezibel
Hz	Hertz
WHO	World Health Organisation
SSW	Schwangerschaftswoche
p.c.	post conceptionem
OAEs	Otoakustische Emissionen
SOAEs	Spontaneous Otoacoustic Emissions
EOAEs	Evoked Otoacoustic Emissions
TEOAEs	Transitorische Evozierte Otoakustische Emissionen
DPEOAEs	Distorsionsprodukte Evozierter Otoakustischer Emissionen
EEG	Elektroenzephalographie
ERA	Elektrische Reaktionsaudiometrie
ms	Millisekunden
BERA	Brain Stem Evoked Response
ABR	Auditory Brain Stem Response
FAEP	Frühe Akustische Evozierte Potenziale
AABR	Automated Auditory Brain Stem Response
GBA	Gemeinsamer Bundesausschuss
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
UNHS	Universelles Neugeborenenhörscreening
AIS	Amnioninfektionssyndrom
KIS	Kinderintensivstation
HNO	Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
KL	Körperlänge
KU	Kopfumfang

MIN	Minimum
MAX	Maximum
MW	Mittelwert
SD	Standardabweichung
Sig	Signifikanz
N	Anzahl
min	Minuten
cm	Zentimeter
g	Gramm
AIS	Amnioninfektionssyndrom
BMI	Body-Mass-Index
RDS	Respiratory Distress Syndrome

1. Zusammenfassung

1.1 Deutsche Zusammenfassung

Einleitung

In Deutschland kommen ein bis zwei Kinder von 1000 Neugeborenen mit einer angeborenen Hörminderung zur Welt. Sowohl mit der Messung von otoakustischen Emissionen als auch mit der Hirnstammaudiometrie stehen zwei etablierte Screeningverfahren für neonatale Hörstörungen zur Verfügung. 2009 führte der Gemeinsame Bundesausschuss (GBA) in Deutschland das Universelle Neugeborenenhörscreening (UNHS) verpflichtend ein. Diese Arbeit evaluiert die Durchführung des Hörscreenings am Klinikum Saarbrücken und prüft im Rahmen einer Fall-Kontroll-Studie, welche Risikofaktoren für einen auffälligen Screeningbefund prädisponieren.

Methodik

Der erste epidemiologische Teil dieser Arbeit stellt die Verteilung der erhobenen Screeningbefunde von Januar 2009 bis Juni 2011 am Klinikum Saarbrücken dar und prüft, ob diese den Richtlinien des GBA entsprechen. Es werden die Durchführung des UNHS, die Häufigkeiten auffälliger Screeningbefunde, die Rate einer stattgehabten Konfirmationsdiagnostik sowie die schriftliche Nachbefragung von Lost to follow up Patienten evaluiert.

Im Rahmen der Fall-Kontroll-Studie werden 123 Kinder mit wiederholt auffälligem Befund im UNHS mit 123 Kindern, die per Zufallsprinzip ausgewählt wurden und ein unauffälliges Hörscreening aufzeigten, verglichen. Entsprechend des Schwangerschaftsverlaufes werden die dabei detektierten Risikofaktoren für einen auffälligen Befund im UNHS in prä-, peri- und postnatale Einflussfaktoren gegliedert.

Ergebnisse

Das UNHS am Klinikum Saarbrücken (Perinatalzentrum Level I) verlief entsprechend den Richtlinien des GBA. Es wurden 2512 Neugeborene untersucht, von denen 6% einen

zweifach auffälligen Befund im UNHS zeigten. Die Lost to follow up Rate lag unter 20%. Bei intensivpflichtigen Neugeborenen wurden 11% mit wiederholt auffälligem Hörscreening verzeichnet.

Folgende signifikante Risikofaktoren wurden identifiziert: Mehrlingsschwangerschaft, Frühgeburtlichkeit, Gestationsdiabetes, Anhalt für Amnioninfektionssyndrom, Intensivpflichtigkeit, maschinelle Beatmung, Asphyxie, niedrige Apgar-Werte, postnatale Erkrankungen und Sepsis. Zudem wiesen Kinder mit auffälligem UNHS Befund signifikant geringere Geburtsvariablen (Gewicht, Länge, Kopfumfang) auf.

Schlussfolgerung

Das UNHS detektiert eine erhebliche Zahl pädaudiologisch zu beobachtender Kinder. Es konnten Risikofaktoren für einen auffälligen Befund im UNHS ermittelt werden. Die Verkettung einzelner Risikofaktoren erscheint bei Vorliegen einer Frühgeburtlichkeit sehr wahrscheinlich, die ausschließliche Untersuchung dieser Kinder erscheint jedoch nicht sinnvoll. Vor allem bei GBA-konformer Durchführung stellt das UNHS ein wirksames Mittel zur Detektion kindlicher Hörstörungen dar. Ein etabliertes Verbundkonzept zwischen ausführender Klinik und Pädaudiologie optimiert die Nachsorge betroffener Kinder.

1.2 Abstract

Universal newborn hearing screening at the "Klinikum Saarbrücken": Epidemiologic distribution and analysis of risk factors according to a case control study from January 2009 to June 2011

Objectives

In Germany one to two babies out of a thousand neonates are born with a congenital hearing loss. There are two established methods of screening hearing problems in neonates: measuring the otoacoustic emissions and the brain stem audiometry. In the year 2009 the "Gemeinsamer Bundesausschuss (GBA)" instigated universal newborn hearing screening (UNHS) for all newborns in Germany. This thesis evaluates the hearing screening program in the "Klinikum Saarbrücken" and examines in a case control study which risks predispose a positive audio screening result.

Methods

The first epidemiologic part of this thesis depicts the distribution of the screening results from 01/2009 to 06/2011 in the "Klinikum Saarbrücken" and establishes whether these tests comply with the official guidelines laid down by the GBA. This UNHS procedure, the frequency of abnormal screening results, the rate of a confirmatory diagnosis and the written questionnaires of lost to follow up patients are all evaluated.

In this framework of a case control study 123 neonates with a repeatedly abnormal diagnosis in the UNHS are compared to 123 randomised neonates with a normal result. The ascertained risks of an abnormal diagnosis in the UNHS in pre-natal, peri-natal and post-natal indications are structured according to the phases in pregnancy.

Results

The UNHS at the "Klinikum Saarbrücken"(Perinatalzentrum Level I) was conducted according to the official guidelines. 2512 newborns were examined, 6% of which showed a

twice-fold abnormal diagnosis in the UNHS. The lost to follow up was under 20%. 11% of the newborns looked after in intensive care had repeated positive diagnoses.

The following significant risks were identified: multiple births, premature births, gestational diabetes, an indication for amnio-infection-syndrome, the need for intensive care, mechanical artificial ventilation, asphyxia, low Apgar results, post-natal illnesses & sepsis. In addition children with a positive UNHS test result had a significantly lower birth variable in weight, length and head circumference.

Conclusion

The UNHS detects a significant number of neonates with need for pedaudiological follow-up. Risk factors for an abnormal diagnosis were established. Risk factors are probably linked to premature birth, however the examination of just these children does not appear appropriate. A correct UNHS testing according to the official guidelines laid down by the GBA ensures the detection of pediatric hearing defects. An established procedure between the birth hospital and the pedaudiologic department optimizes the follow-up-care of identified children.

2. Einleitung

2.1 Bedeutung einer Hörminderung beim Neugeborenen

2.1.1 Epidemiologie und allgemeine Aspekte einer Hörminderung

In Deutschland werden ein bis zwei Kinder von 1000 Neugeborenen mit einer angeborenen Hörminderung geboren (Ptok 2011). Die kindliche Schwerhörigkeit ist demnach eine häufige Erkrankung und führt unbehandelt zu erheblichen Entwicklungsstörungen. Diese äußern sich nicht nur im Bereich der Hör-, Sprach- und Kommunikationsentwicklung, sondern führen zu Defiziten in der nachfolgenden geistigen, sozialen, emotionalen, bildungs- und berufsbezogenen Entwicklung (Brill 2010). Um eine normale Allgemein-, aber besonders um eine normale Sprachentwicklung gewährleisten zu können, sollte eine früh einsetzende Diagnostik etabliert werden. Im Gegensatz dazu war in Deutschland vor über 60 Jahren das Prinzip einer spät einsetzenden Diagnostik vorrangig, denn diese sollte ein hörgeschädigtes Kind „vor der eigenen Sprache bewahren“ (Ptok 2011). Diese Einstellung veränderte sich jedoch zunehmend im Laufe der Zeit. Weltweit gab es hörsystemtechnische Fortschritte, wissenschaftliche Erkenntnisse über die auditorische Entwicklung und man wurde zunehmend für die allgemeine kindliche Entwicklung sensibilisiert (WHO 2009).

2.1.2 Definition und Einteilung einer Hörminderung

Eine Hörstörung (Hypakusis) liegt vor, wenn eine Einbuße in der Hörfähigkeit eines menschlichen Individuums besteht. Man teilt eine Hörminderung nach dem Grad des Hörverlustes in Dezibel (dB) ein. Es werden dabei leichte, mittelgradige, schwere und an Taubheit angrenzende Hörstörungen unterschieden. Der Grad wird als mittlerer Hörverlust am besseren Ohr durch arithmetisches Mittel aus Hörverlust bei 500, 1000, 2000 und 4000 Hz bestimmt (Friedrich 2008). Die folgende Tabelle gibt eine bewährte Einteilung des Hörverlustgrades an (WHO 2005).

Tabelle 1: Einteilung des Hörverlustgrades nach WHO

Grad des Hörverlusts	Korrespondierender isometrischer ISO Wert	Darbietung	Empfehlung
0 – keine Beeinträchtigung	25 dB oder besser (besseres Ohr)	Keine oder minimale Hörproblematik; man kann Geflüster verstehen	
1 – minimale Beeinträchtigung	26-40 dB (besseres Ohr)	Man kann Wörter verstehen und wiederholen, die in einem Meter Abstand in normaler Lautstärke gesprochen werden	Beratung; Hörgeräte werden vielleicht benötigt
2 – mäßige Beeinträchtigung	41-60 dB (besseres Ohr)	Man kann Wörter verstehen und wiederholen, die in einem Meter Abstand in gehobener Lautstärke gesprochen werden	Hörgeräte werden normalerweise empfohlen
3 – schwere Beeinträchtigung	61-80 dB (besseres Ohr)	Man kann Wörter verstehen, die einem ins besser hörende Ohr geschrien werden	Hörgeräte werden benötigt; wenn keine Hörgeräte zur Verfügung stehen, sollten Methoden wie Lippenlesen und Lippendeuten Hilfe verschaffen
4 – hochgradige Beeinträchtigung	81 dB oder mehr	Man kann kein lautes Geschrei verstehen	Hörgeräte könnten helfen einzelne

(inklusive Taubheit)	(besseres Ohr)		Wörter zu verstehen; Zusätzliche Rehabilitation wird benötigt; Lippenlesen und Deuten sind manchmal essentiell
(Die Grade 2,3,4 gelten als behindernde Hörstörungen.)			

WHO (2005), 'Grades of Hearing Impairment',
<http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/index.html>, accessed

Die Einteilung in 20 dB Klassen ist für eine pädaudiologische Diagnostik ausreichend (Wendler 2005).

Tabelle 2: Potenzialnachweis in verschiedenen Pegelbereichen

Pegelbereich	Ergebnis
0-20 dB	normalhörig
>20-40 dB	leicht schwerhörig
>40-60 dB	mittelgradig schwerhörig
>60-80 dB	hochgradig schwerhörig
>80 dB	an Taubheit grenzend

Wendler J, Seidner W, Eysholdt U (2005), *Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie*
(4. völlig überarbeitete Auflage).

Ferner ist es möglich, eine Hörminderung anhand der Lokalisation des Hördefektes zu differenzieren. Man unterscheidet dabei:

- Schallleitungsstörungen: Die Störung liegt in der Schallübertragung vom Außenohr zum Mittelohr.
- Schallempfindungsstörungen: Die mechanoelektrische Umwandlung funktioniert nicht. Die Störung ist im Innenohr, in den zuleitenden Nervenbahnen oder den kortikalen Verarbeitungszentren lokalisiert.

- Kombinierte Schwerhörigkeit: Die Beeinträchtigung liegt innerhalb der Schallübertragung und gleichzeitig innerhalb der mechanoelektrischen Umwandlung.
- Auditorische Neuropathie: Die äußeren Haarzellen sind intakt, wohingegen eine Störung der inneren Haarzellen in Verbindung mit den Synapsen der Hörnerven vorliegt.
- Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung: Es besteht eine Beeinträchtigung in höheren zentralen kortikalen Strukturen des Hörsystems. Außen-, Mittel- und Innenohr sind intakt.

(Friedrich 2008)

2.1.3 Die Entwicklung des Hörorgans

Das Hörorgan ist das Sinnesorgan des Menschen, das als erstes ausreift. Man kann dabei die periphere Hörbahnentwicklung von der zentralen Hörbahnentwicklung differenzieren.

2.1.3.1 Die periphere Hörbahnentwicklung

Die Entwicklung der peripheren Hörbahn beginnt bereits in der dritten Schwangerschaftswoche (SSW) post conceptionem (p.c.). Das Labyrinth, welches für das Gleichgewicht verantwortlich ist, ist bereits in der 12. SSW vollständig entwickelt (Wendler 2005).

Die Cochlea entfaltet sich ab der siebten SSW und ist ab der 22. SSW mit Ausbildung von Synapsen, den Kontaktstellen zu den zentralen Hörfasern, ausdifferenziert. Man kann also intrauterin bereits erste Reaktionen auf akustische Reize vernehmen, denn das Innenohr ist ab der 22. SSW vollständig ausgewachsen (Friedrich 2008, Pujol et al. 1991).

Bei Geburt ist das periphere Hörorgan ausgewachsen und nimmt im weiteren Verlauf nicht mehr an Größe zu. Mittelohr und pneumatisches System enthalten manchmal noch bis wenige Tage nach der Geburt Fruchtwasser (Wendler 2005), weshalb die Schallleitung noch beeinträchtigt sein kann.

2.1.3.2 Die zentrale Hörbahnentwicklung

Die Hörbahnreifung, worunter man die Myelinisierung der Hörbahnnervenfasern versteht, findet in den ersten acht bis zehn Lebensmonaten statt, d.h. die Nervenleitgeschwindigkeit verbessert sich in dem Zeitraum, was sich an einer verkürzten Latenzzeit akustisch evozierter Hirnstammpotenziale erkennen lässt (Wendler 2005).

Die Bahnung der Hörbahn, worunter die Synaptogenese in den Kerngebieten des Hirnstammes zu verstehen ist, findet im zweiten bis zum vierten Lebensjahr statt. Sie findet nur unter dem Einfluss ständiger akustischer Reize statt (Wendler 2005). Analog zu Tierversuchen, bei denen gezeigt werden konnte, dass nach der Geburt innerhalb bestimmter Phasen der intensiven Synaptogenese eine Stimulation oder Deprivation der Hörbahn zu anatomischen und physiologischen Veränderungen des Hörorgans geführt hatte (Parks 1997), geht man beim Menschen von demselben Modell aus (Wendler 2005). Dies führt zu der Erkenntnis, dass sich Hörstörungen innerhalb dieser Phase negativ auf die Ausreifung des zentralen Hörens auswirken, und somit unbedingt frühzeitig diagnostiziert werden müssen, da die Defizite sich andernfalls nach Abschluss der Synaptogenese, wenn überhaupt, nur schwer beheben lassen können (Walger 2000).

Abbildung 1: Reifung der zentralen Hörbahn

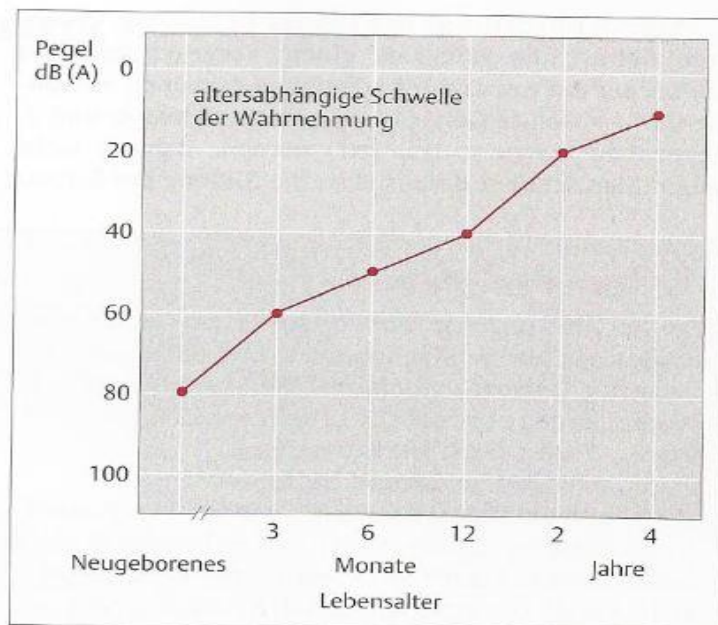


Abb. 27.1 Altersabhängigkeit der Reaktionsschwelle auf auditive Reize. Infolge seiner langsam ausreifenden Hörbahn erreicht ein Kind die Werte von Erwachsenen erst mit dem 4. Lebensjahr.

Wendler J, Seidner W, Eysholdt U (2005), *Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie* (4. völlig überarbeitete Auflage).

2.2 Objektive Messmethoden zur Erfassung von Hörschäden bei Neugeborenen

2.2.1 Otoakustische Emissionen

Abbildung 2: Ableitung Otoakustischer Emissionen beim Neugeborenen



Aachener Zeitung (2009), 'Damit sich das Kind gut entwickelt: Hörscreening bei Neugeborenen'<http://www.aachener-zeitung.de/ratgeber/gesundheit/damit-sich-das-kind-gut-entwickelt-hoerscreening-bei-neugeborenen-1.335930>

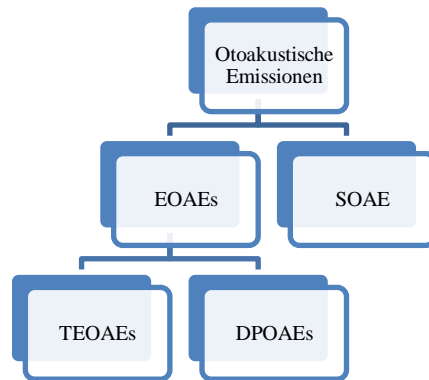
Otoakustische Emissionen stellen eine etablierte objektive Messmethode zur Erfassung der Hörfunktion bei Neugeborenen dar. Sie können bei allen normalhörenden Ohren im Gehörgang gemessen werden und bleiben bei therapiebedürftigen und spracherwerbsrelevanten Hörstörungen aus (Hoth 2012).

Sie beruhen auf dem Prinzip von akustischen retrograden Aussendungen des Innenohrs. Eine Schallwelle, die von außen ins Ohr gelangt, wird von den äußeren Haarzellen einer intakten Cochlea (Corti-Organ) reflektiert, d.h. wird retrograd zum physiologischen Schallweg über das Mittelohr und den Gehörgang fortgeleitet (Kemp 1978) und kann mittels empfindlicher Mikrofone registriert werden. Somit erfassen otoakustische Emissionen nur Störungen zwischen Außen- und Innenohr, weil die Haarzellen im Innenohr lokalisiert sind. Sie können keine retrocochleären Störungen, d.h. Störungen des Hörnervs oder zentral bedingte Hörstörungen, nachweisen.

Man kann otoakustische Emissionen weiterhin anhand der Stimulationsform unterscheiden: Es gibt sie spontan, d.h. ohne Stimulation (spontaneous otoacoustic emissions = **SOAEs**) und mit Stimulation (evoked otoacoustic emissions = **EOAEs**). Die EOAEs kann man weiterhin differenzieren in Transitorische EOAEs (**TEOAES**), die nach einem akustischen Stimulus

aufgezeichnet werden, und in Distorsionsprodukte EOAES (**DPOEAs**), die während eines akustischen Stimulus auftreten (Wendler 2005).

Abbildung 3: Differenzierung der otoakustischen Emissionen



Die **SOAEs** sind für die pädaudiologische Diagnostik bedeutungslos.

Die **TEOAEs** sind akustische Signale, die nach einem Stimulus entstehen und nach kurzer cochleärbedingter Latenzzeit im äußeren Gehörgang durch Mikrofone nachgewiesen und anschließend durch einen computerkonfigurierten Frequenzanalysator bewertet werden (Friedrich 2008). Der Nachweis von TEOAEs gelingt nicht bei Schallleitungsstörungen, da diese mit einer Beeinträchtigung im Mittelohr einhergehen, oder bei einem generellen Hörverlust ab 35dB (Anderson and Kemp 1979). Eine Hörschwellenbestimmung ist mit dieser Methode nicht möglich (Uppenkamp et al. 1992). Die transitorisch evozierten otoakustischen Potenziale haben klinisch enorm große Bedeutung und werden als Suchtest für die cochleäre Funktion (Harris et al. 1991) vor allem im Neugeborenen- bis Kleinkindalter eingesetzt, bevorzugt als Screeningmethode (Maxon et al. 1993). Sie eignen sich hierfür besonders, da sie bereits am ersten Lebenstag nachweisbar sind (Wendler 2005).

Die **DPOEAs** entstehen unmittelbar während einer Reizung mit zwei Tönen unterschiedlicher Frequenz und stehen mit diesen in einer genauen mathematischen Beziehung. Aufgrund der tonotopen Organisation der Basilarmembran ist es möglich, ortsspezifische Informationen über den Funktionszustand der äußeren Haarzellen zu erhalten (Friedrich 2008). Mithilfe dieser Methode ist eine Hörschwellenbestimmung möglich (Wendler 2005). Sie ist anwendbar bis zu einem Hörverlust von 50dB (Hoth 2012).

2.2.2 Akustisch evozierte Potenziale

Abbildung 4: Ableitung akustisch evozierter Potenziale beim Neugeborenen



Maico (Berlin, Deutschland)

<http://www.maico-diagnostic.de/product-by-type/abr/>

Akustisch evozierte Potenziale sind ein Meilenstein in der objektiven pädaudiologischen Diagnostik. Mithilfe dieser Methode können angeborene Hörstörungen unmittelbar postnatal nichtinvasiv diagnostiziert werden und Höreinbußen retrocochleärer Genese entdeckt werden.

Evozierte Potenziale beschreiben die Veranschaulichung eines in diesem Fall akustischen Reizes im EEG (generell: elektrische Reaktionsaudiometrie = ERA). Quellen dieser Potenziale sind der Hörnerv, die Kerngebiete der Hörbahn im Hirnstamm, der Thalamus und der auditorische Kortex (Hoth 2012). Man unterscheidet je nach Latenzzeit frühe (0-12ms), mittlere (12-80ms), späte (80-500ms) und sehr späte Potenziale (>500ms) (Friedrich 2008). Im Weiteren wird der Schwerpunkt nur auf die frühen Potenziale gelegt, da diese für die pädaudiologische Diagnostik von Bedeutung sind und in dieser Arbeit im Vordergrund stehen sollen.

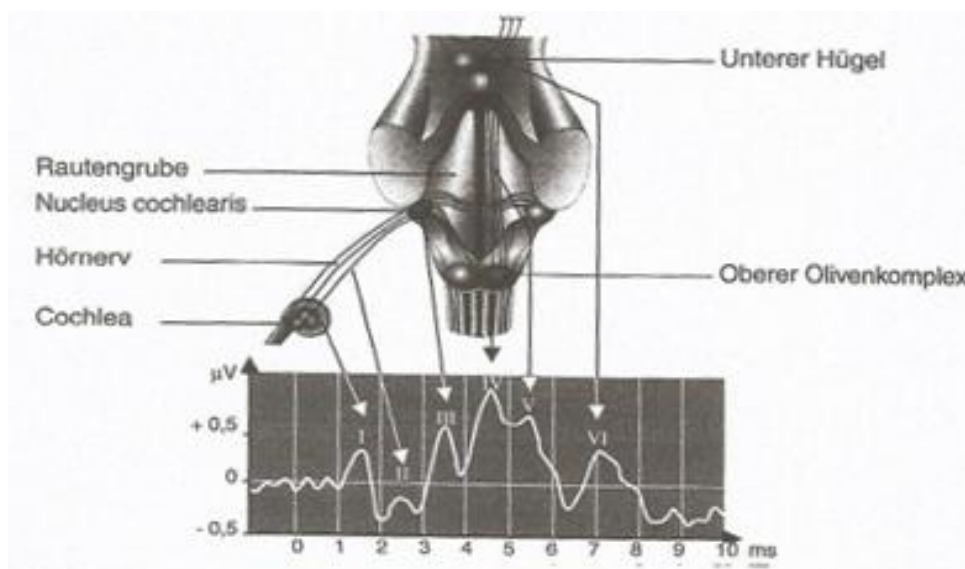
Die frühen Potenziale werden entsprechend ihrem Ursprungsort als Hirnstammpotenziale bezeichnet und es gibt verschiedene synonyme Abkürzungen: „BERA=brain stem evoked response“, „ABR=auditory brain stem response“, „FAEP=frühe akustische evozierte Potenziale“. Sie sind gut ableit- und leicht auswertbar. Durch einen Kopfhörer werden sogenannte Klickimpulse abgegeben (automatische Messkonfiguration) und mithilfe einer Elektrode, die auf dem zuvor gereinigten Vertex angebracht wird, werden die Antworten ausgewertet. Besonders relevant für die Auswertung sind die Potenzialnachweisschwelle und

die Latenz, die bei Neugeborenen aufgrund der noch nicht abgeschlossenen Hörbahnreifung verlängert ist.

Die Hirnstammpotenzialkurve besteht aus sechs Wellen, die nach dem Erstbeschreiber Jewett mit den römischen Ziffern I-VI durchnummeriert werden und den einzelnen anatomischen „Stationen“ der Hörbahn zugeordnet sind.

I=distaler N.cochlearis, II=proximaler N.cochlearis, III=Nucleus cochlearis ventralis, IV=Nucleus olivaris superior, V=Lemniscus lateralis, VI=Colliculus inferior

Abbildung 5: Hirnstammpotenziale nach Jewett



Friedrich G, Bigenzahn W, Zorowka P (2008), *Phoniatrie und Pädaudiologie* (4.,korrigierte Auflage)

Ist der Reizpegel laut über der Hörschwelle, sieht man alle sechs Wellen, bei mittlerem Pegel sieht man nur die Wellen I, III, IV, bei niedrigem Pegel existiert nur noch die Welle V, die als Nachweiskriterium für ein Hörereignis bewertet wird (Wendler 2005).

Automatisierte Auswertungsprogramme (AABR) werden bei BERA-Geräten verwendet, die für das Neugeborenenhörscreening bestimmt sind. Der Anwender muss keine Kurven interpretieren, er sieht nur das Ergebnis PASS (Test bestanden) oder REFER (Signalnachweis nicht gelungen) (Hoth 2012).

2.3 Bedeutung und Entwicklung des Universellen Neugeborenenhörscreenings

2.3.1 Erfüllung der allgemeinen Anforderungen durch ein Hörscreening

Ein Hörscreening soll Folgendes bewirken: Aus einer möglichst großen Personengruppe sollen diejenigen herausgefiltert werden, die den Verdacht auf eine Hörstörung erfüllen und somit weiterer Diagnostik zugeführt werden können.

Ein Hörscreening muss den Evaluationskriterien entsprechen, die 1968 von Wilson und Jungner aufgestellt worden sind und heutzutage immer noch als Goldstandard zählen (Andermann et al. 2008):

1. Große Relevanz der Erkrankung
2. Verfügbarkeit angemessener Behandlungsmöglichkeiten
3. Vorhandene Infrastruktur für Diagnostik und Behandlung
4. Erkennbares Latenz-oder frühes symptomatisches Stadium
5. Vorhandensein einer Screeningmöglichkeit, die die Zuverlässigkeitskriterien sowie die Validitätskriterien eines Screenings, wie etwa große Messgenauigkeit oder hohe Sensitivität und Spezifität, erfüllt
6. Die Untersuchung sollte für die Bevölkerung akzeptabel sein
7. Bekannter Krankheitsverlauf
8. Einheitliche und eindeutige Definition der Zielgruppe
9. Kostengünstiges Screening in Relation zu möglichen medizinischen Gesamtkosten
10. Kontinuität des Screeningprogramms

(Ascherl 2007)

Das Universelle Neugeborenenhörscreening, das ab dem Jahr 2009 nach den Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschusses in der Bundesrepublik Deutschland verpflichtend eingeführt wurde (Bundesministerium für Gesundheit 2008), erfüllt alle diese Kriterien.

2.3.2 Entwicklung und Einführung des Universellen Neugeborenenhörscreenings

Die angeborene Schwerhörigkeit ist die bei Geburt am häufigsten bestehende Erkrankung (Vohr et al. 2008) und erfordert frühzeitigen Diagnosebedarf, damit den Kindern eine weitestgehend normale Entwicklung ermöglicht werden kann.

Die folgende Tabelle nach Henke und Huber vergleicht die Häufigkeit einer ernstzunehmenden Hörminderung mit anderen kongenitalen Stoffwechsel- oder endokrinen Erkrankungen, die im erweiterten Neugeborenen Screening bereits routinemäßig untersucht werden (Gemeinsamer Bundesausschuss 2010), und verdeutlicht den zu dem Zeitpunkt bestehenden Handlungsbedarf.

Tabelle 3: Häufigkeit angeborener Stoffwechselerkrankungen im Vergleich zu neonatalem bilateralem Hörverlust um mindestens 40 dB

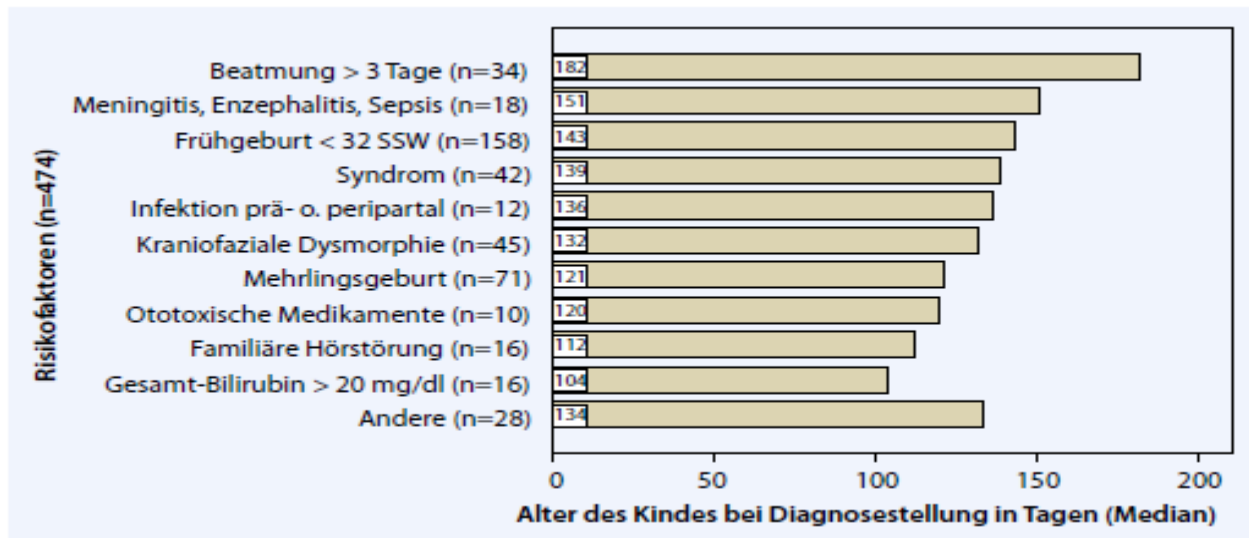
Neonataler bilateraler Hörverlust	1-2/1000
Phenylketonurie	1/8.000
Hypothyreose	1/3500
Galaktosämie	1/50.000
Biotinidasemangel	1/60.000
Adrenogenitales Syndrom	1/10.000

Henke KD, Huber M (1998), 'Neonatales Hörscreening - Gesundheitspolitische Konsequenzen',
Veröffentlichungsreihe des Berliner Zentrum Public Health, ISSN 0949-0752.

Ein weiterer Grund für die Etablierung eines Neugeborenenhörscreenings war die Tatsache, dass bislang bei Kindern erst im Alter zwischen 21 und 46 Monaten eine Schwerhörigkeit nachgewiesen wurde (Institute for Quality and Efficiency in Health Care 2005) und die somit bereits genannten Entwicklungsstörungen nicht ausblieben. Außerdem wurde zwischen 1992 und 1998 in Colorado, USA, eine Studie durchgeführt, die bewies, dass die Kosten für ein Hörscreening deutlich geringer waren als die Kosten, die ohne Screening mit späterem Diagnosezeitpunkt der Schwerhörigkeit und den damit zusammenhängenden Folgen anfallen würden (Mehl and Thomson 1998). Darüber hinaus wurde bewiesen, dass es nicht sinnvoll war, nur Kinder mit einem Risikofaktor für eine Hörminderung einem Screening zu

unterziehen, denn die Hälfte der hörgeschädigten Kinder wies keinen einzigen Risikofaktor auf (Mehl and Thomson 1998, Shehata-Dieler et al. 2000). Im Jahr 1999 wurden in einer multizentrischen prospektiven Studie in Deutschland Risikofaktoren für Hörstörungen bei Neugeborenen neu evaluiert. Besonders relevant waren hierbei: kraniofaziale Anomalien, neonatale bakterielle Infektionen und familiäre Hörstörungen (Meyer et al. 1999). Zu den Risikofaktoren für eine Hörstörung zählen nach Rumstadt (Rumstadt et al. 2012):

Abbildung 6: Diagnosealter und Risikofaktoren nach Rumstadt et al



Rumstadt JW et al. (2012), '[Pedaudiological diagnostics in the first year of life . Clinical follow-up, risk factors, and middle ear function]', *HNO*, 60 (10), 919-26

Über die Notwendigkeit eines flächendeckenden, einheitlichen Hörscreenings herrschte schon seit längerem Einverständnis. Folgende Fachgesellschaften waren sich z.B. darüber einig:

- National Institute of Health 1993, USA: „Consensus Development Conference on Early Identification of Hearing Impairment in infants and young children“(NIH Consensus Statement 1993).
- European Consensus Conference 1998, Mailand: „European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening“(Grandori and Lutman 1998).
- Joint Committee on Infant Hearing 2000, USA: „Joint Committee on Infant Hearing 2000 Position Statement“(Joint Committee on Infant Hearing et al. 2000).
- Interdisziplinäre Konsensus Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening 2004, Deutschland: „Universelles Hörscreening bei Neugeborenen. Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des Universellen Neugeborenen Screenings auf

angeborene Hörstörungen in Deutschland“ (Interdisziplinäre Konsensus-Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening 2004)

Vorreiter waren Großbritannien, die USA, die Niederlande, Österreich und Belgien.

Auch in einigen deutschen Bundesländern hat das Neugeborenenhörscreening schon seit längerem Einzug in die Neonatologie gehalten. So lief beispielsweise ein aus dem Jahre 2001 von der Universitätsklinik des Saarlandes inauguriertes Programm, basierend auf TEOAEs und einem Trackingsystem, bei fehlender finanzieller Unterstützung aus (Delb et al. 2004). Eine Studie aus dem Bundesland Hessen zeigte, dass bei Kindern, die im Rahmen eines Hörscreenings untersucht worden sind, Diagnosestellung und somit auch Therapiebeginn in deutlich früherem Alter erfolgte als bei jenen, die nicht an diesem Screeningprogramm teilnahmen (Alter bei Diagnosestellung und Therapiebeginn: 3,1 - 3,5 Monate vs. 17,8 - 21 Monate) (Neumann et al. 2006).

Der Gemeinsame Bundesausschuss hat im März 2005 das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) mit der Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings beauftragt (Hess 25.09.2008) (2005). Diese brachte u.a. folgende Aspekte hervor:

- Der Diagnose- und der Behandlungszeitpunkt einer Hörstörung können mithilfe eines Screenings vorverlegt werden.
- Es gibt bei adäquatem Diagnose- und Therapiebeginn Hinweise auf Vorteile in der Sprachentwicklung.
- Geeignete objektive Testverfahren sind TEOAEs und AABR. Im zweistufigen Screeningmodell wurden eine Sensitivität von 91,7% und eine Spezifität von 98,5% ermittelt.
- Angeborene Hörstörungen sind häufig und können durch adäquate Therapie (z.B. Hörgeräte, Cochlea-Implantate) eine weitestgehende normale Entwicklung ermöglichen.
- Potenzielle Risiken (falsch positiver Screeningbefund) sind gering und reversibel.
- Ein Risikogruppenscreening kann nicht empfohlen werden, da 50% der hörgeschädigten Kinder keinen Risikofaktor aufweisen.
- TEOAEs sind günstiger als AABR, jedoch ohne Berücksichtigung der neuen mit geringeren Kosten entwickelten AABR-Geräte.
- AABR-Messungen weisen eine bessere Spezifität auf als TEOAEs.

- Bei Neugeborenen mit Risikofaktoren wird aufgrund der höheren Wahrscheinlichkeit einer auditorischen Neuropathie eine AABR-Messung empfohlen.
- Ein auffälliges Screeningsergebnis sollte mittels AABR-Methode nachuntersucht werden (Qualitätsziel: Refer-Rate von höchstens 4%).
- Die Erfassungsrate sollte bei mindestens 95% liegen.
- Ziele: Diagnosezeitpunkt einer primär angeborenen beidseitigen Hörstörung ab einem Hörverlust von 35 dB sollte am Ende des dritten Lebensmonats liegen. Eine Therapie sollte bis zum Abschluss des sechsten Lebensmonats eingeleitet sein.
- Eine Untersuchung beider Ohren ist vorgeschrieben.

Aufgrund dessen beschloss der Gemeinsame Bundesausschuss (GBA) letztendlich im Juni 2008, das Universelle Neugeborenenhörscreening ab 01.01.2009 verpflichtend in der Bundesrepublik Deutschland einzuführen (Gesundheit 2008).

2.3.3 Ablauf des Universellen Neugeborenenhörscreenings

Der Gemeinsame Bundesausschuss (GBA) beschloss das Universelle Neugeborenenhörscreening (UNHS) ab dem 01.01.2009 als verpflichtend einzuführen und beauftragte die Gynäkologie für die korrekte Durchführung, welche dieses heutzutage üblicher- und sinnvoller Weise an die Pädiatrie delegiert. Das Screening soll am zweiten oder dritten Lebenstag eines reifen Neugeborenen stattfinden. Als Screening-Methode stehen zwei technische Systeme zur Verfügung: Die otoakustischen Emissionen als TEOAEs und die automatisierte Hirnstammaudiometrie (AABR). Das Screening ist zweistufig und überprüft beide Hörorgane. Wird bei der Erstmessung keine unauffällige Antwort (PASS) erzielt, wird mit einer Zweituntersuchung mittels AABR-Technik spätestens bis zur U2 (dritter bis zehnter Lebenstag) nachuntersucht. Falls wieder keine hinreichende Antwort erfolgen sollte (FAIL), muss weitere Diagnostik in dafür vorgesehenen fachspezifischen Einrichtungen durchgeführt werden (Konfirmationsdiagnostik). Diese sollte binnen der ersten drei Lebensmonate eines Kindes abgeschlossen sein. Risikokinder sollen laut GBA mittels AABR-Methode untersucht werden (Bundesministerium für Gesundheit 2008). Da aber keine genaue Definition für „Risikokinder“ vorliegt, wird im Klinikum Saarbrücken, welches als Perinatalzentrum Level I viele Risiko- und Mangelgeburten aufweist, ausschließlich primär und sekundär mittels Hirnstammaudiometrie untersucht. Zweifach positiv getestete Kinder werden zur weiteren

Kontrollabklärung zur pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just in Saarbrücken überwiesen. „Das Hörscreening ist als Vorsorgeuntersuchung Teil eines Gesamtkonzeptes mit nachfolgender Abklärung des Hörvermögens bei Auffälligkeit im Screening.“ (Friedrich 2008).

Im Klinikum Saarbrücken, welches hinsichtlich der Durchführung des UNHS näher untersucht worden ist, und welches ein Perinatalzentrum Level I darstellt, wird, wie bereits erwähnt, seit 2010 in der Regel primär und sekundär mittels Hirnstammaudiometrie untersucht.

Zweifach positiv getestete Kinder aus der Klinik werden dann zur Konfirmationsdiagnostik zur pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just überwiesen, mit der ein diesbezüglicher Kooperationsvertrag besteht.

Abbildung 7: Ablauf UNHS am Klinikum SB

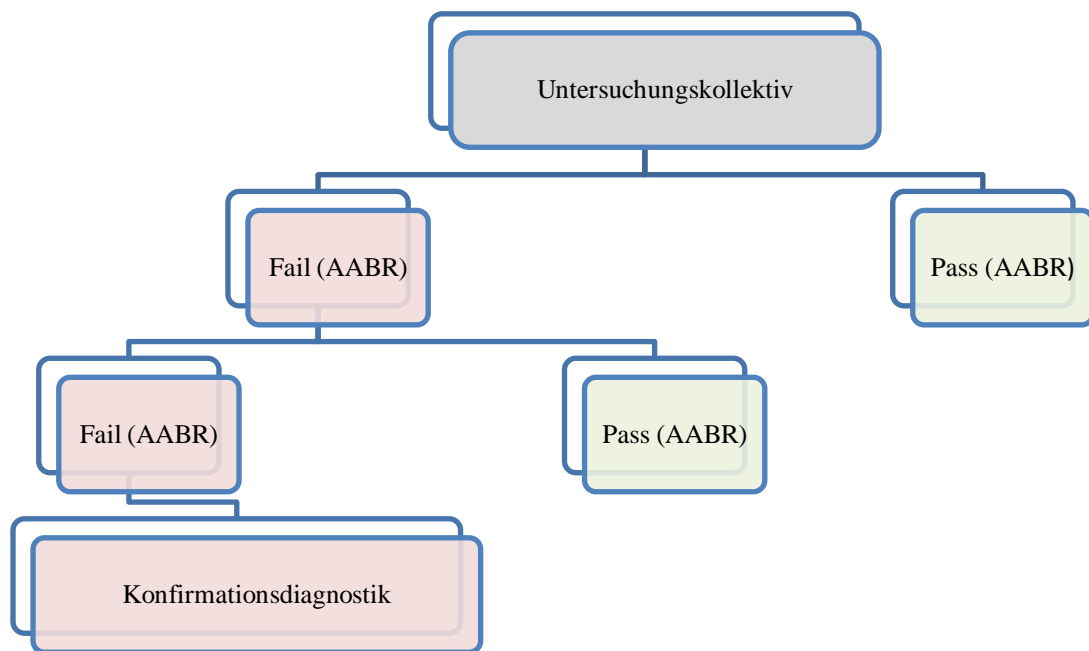
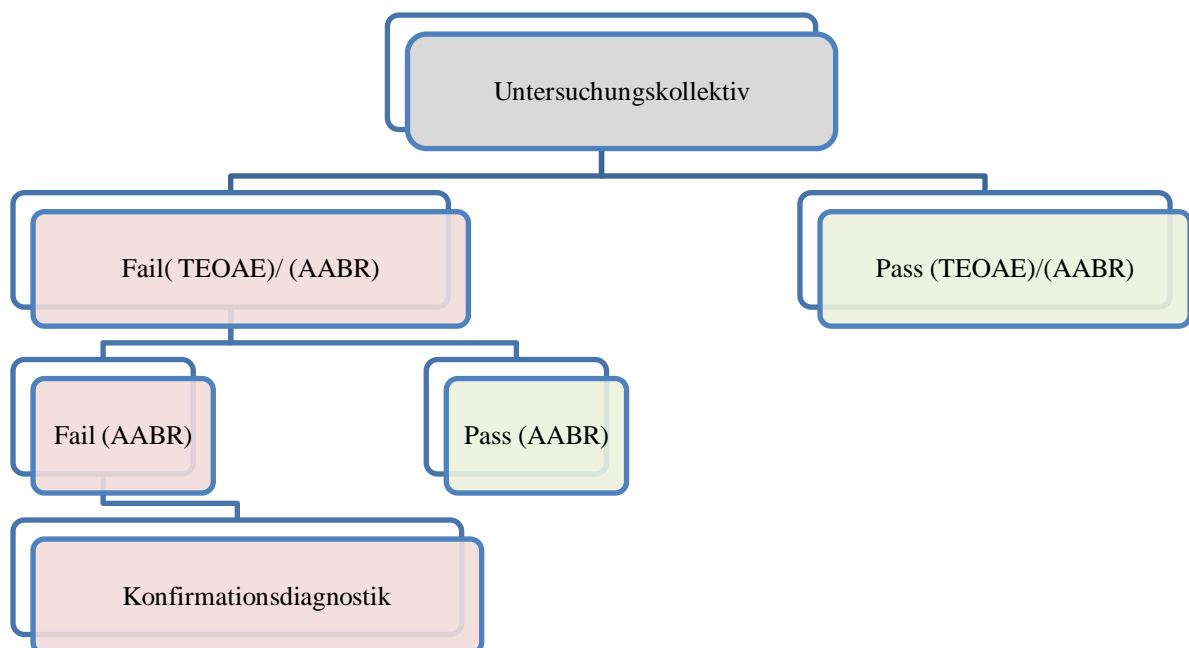


Abbildung 8: Ablauf UNHS nach GBA



3. Fragestellung

Das lange Zeit umstrittene Universelle Neugeborenenhörscreening wurde, wie bereits dargestellt, Anfang 2009 als Standardmaßnahme in allen deutschen Geburtszentren durch den GBA routinemäßig eingeführt.

Im ersten epidemiologischen Teil dieser Arbeit soll geklärt werden, wie sich die Verteilung der erhobenen Screeningbefunde am Klinikum Saarbrücken darstellt, und ob diese den Richtlinien des GBA entsprechen. Hier sollen die Durchführung des UNHS, die Häufigkeiten auffälliger Screeningbefunde sowie die Rate einer stattgehabten Konfirmationsdiagnostik evaluiert werden. Mit Hilfe der gewonnenen Ergebnisse soll die Effektivität des UNHS im klinischen Alltag bewertet werden.

Im zweiten Teil dieser Studie, die eine Fall-Kontroll-Studie beinhaltet, sollen Risikofaktoren für einen auffälligen Befund im UNHS identifiziert und analysiert werden. Hierbei erfolgt die Untersuchung von bereits in der Literatur bekannten Risikofaktoren sowie die Detektion neuer Risikofaktoren, die aus dieser Studie hervorgehen. Die Risikofaktoranalyse wird chronologisch entsprechend des Schwangerschaftsverlaufes in prä-, peri- und postnatale Einflussfaktoren untergliedert.

Ein besonderes Augenmerk wird zudem auf Neugeborene gelegt, bei denen eine intensivmedizinische Behandlung notwendig war.

Darüber hinaus sollen folgende Fragen geklärt werden:

1. Welche Vorteile bringt das UNHS mit sich?
2. Würde ein UNHS ausschließlich bei Kindern mit Risikofaktoren ausreichen?
3. Welche Risikofaktoren lassen sich für einen auffälligen Befund im UNHS detektieren?
4. Reicht das UNHS aus, um eine relevante Hörstörung verlässlich zu erkennen?
5. Wie kann das Konzept des UNHS optimiert werden?
6. Welche Screeningmethode eignet sich am besten?

4 . Material und Methodik

4.1 Untersuchungszeitraum

Die Daten der vorliegenden Arbeit stammen aus dem Messungszeitraum vom 01.01.2009 bis zum 30.06.2011. Währenddessen sind fast alle Neugeborenen aus der saarländischen Geburtsklinik „Klinikum Saarbrücken“ dem Universellen Neugeborenenhörscreening unterzogen worden.

4.2 Patientenkollektiv

Teilnehmer dieser Studie waren Neugeborene des Klinikums Saarbrückens oder in auswärtigen Kliniken geborene Kinder, die unmittelbar postnatal auf die Kinderintensivstation im Klinikum Saarbrücken verlegt worden sind. Geplant war, alle Kinder dieser Gruppe in die Studie zu integrieren, was allerdings aus folgenden Gründen nicht immer möglich war:

- Vorzeitige Entlassung/Verlegung aus Geburtseinrichtung
- Vorzeitiges Versterben/palliative Therapie
- Ablehnung der Untersuchung durch die Eltern (schriftliche Dokumentation)

Näher analysiert wurden nun die Neugeborenen, die im UNHS zweimalig ein positives und damit auffälliges Screeningergebnis erzielten und zur Konfirmationsdiagnostik in der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just erschienen sind (123 positiv gescreente Kinder). Gleichzeitig wurde von Neugeborenen des Klinikums Saarbrückens, welche ein unauffälliges Ergebnis im UNHS hervorbrachten, eine „gesunde Zufallspopulation“ ermittelt, welche als Kontrollgruppe dient.

Darüber hinaus wurden die Kinder, die im UNHS zweimalig ein positives und damit auffälliges Screeningergebnis erzielten und nicht in der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just zur Konfirmationsdiagnostik erschienen sind (28 Kinder = Lost to follow up Rate), via Fragebogen über die allgemeine Hörentwicklung befragt. Wir erhielten 13 Antworten.

Zusätzlich wurde das UNHS an den beiden saarländischen Geburtskliniken Knappschaftskrankenhaus Püttlingen und SHG-Klinikum Merzig, welche ausschließlich TEOAE-Messungen als Screeningmethode benutzen und bei denen keine kooperierende pädaudiologische Betreuung angeschlossen war, ausgewertet¹.

Die Ethikkommission der Ärztekammer des Saarlandes erhob keine Bedenken gegen die Durchführung dieser retrospektiven Fall-Kontroll-Studie.

4.3 Untersuchungszeitpunkt & Untersuchungsort

Das UNHS wurde bei gesunden Neugeborenen, die im Klinikum Saarbrücken zur Welt kamen, auf der Entbindungseinheit („Station 21“) in einem speziell dafür vorgesehenen Raum (Minimierung von Beeinträchtigungen und Lärm) meist bis zum dritten Lebenstag, spätestens aber bei der U2 und damit vor Entlassung, durchgeführt. Alle Neugeborenen, die aus verschiedensten Gründen eine intensivmedizinische Überwachung benötigten, wurden auf die Kinderintensivstation („KIS-Station 20“) verlegt. Da die gesundheitliche Genesung hier im Vordergrund liegt, wurde bei Frühgeborenen das Hörscreening frühestens am errechneten Geburtstermin, spätestens kurz vor Entlassung durchgeführt. Bei kranken oder behinderten Neugeborenen wurde das UNHS spätestens bis zum dritten Lebensmonat oder ebenfalls bis kurz vor Entlassung durchgeführt.

4.4 Durchführung der Untersuchung

Das Universelle Neugeborenenhörscreening läuft am Klinikum Saarbrücken folgendermaßen ab:

Zwei geschulte Mitarbeiterinnen aus der kooperierenden pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just in Saarbrücken sind für die Durchführung der Hördiagnostik am Klinikum Saarbrücken verantwortlich. An drei Nachmittagen der Woche (Montag, Mittwoch, Freitag) führen sie das Screening bei den Neugeborenen durch. Seit dem Jahre 2010 verwendet das Klinikum Saarbrücken ausschließlich die AABR-Methodik². Die

¹ Siehe Abbildung 12.

² Siehe Abschnitt 2.2.2.

Kinder werden, wenn möglich, in idealen Untersuchungsbedingungen (postprandial, schlafend, wenige motorische Aktivität) in ihren Bettchen verbleibend oder in den Armen der Mütter, im Untersuchungsraum dem Hörscreening unterzogen. Das Messgerät mit dem die Untersuchung durchgeführt wird, heißt MB 11 Beraphone® von MAICO (Berlin, Deutschland) und wird von der Firma MEDIC-Medizintechnik vertrieben. Es besteht aus einem Applikator mit integriertem Lautsprecher, der einem Telefonhörer ähnelt, und drei Ableitelektroden aus Edelstahl, die für die Aufzeichnung der elektrischen Aktivität des Gehirns zuständig sind. Vor Untersuchungsbeginn wird die Haut des Neugeborenen mit einem Wattestäbchen an den Auflagestellen der Elektroden mit Ultraschallgel vorbereitet, um den Hautwiderstand zu reduzieren. Die Elektroden werden daraufhin an Vertex sowie ober- und unterhalb (Mastoid) der Ohrmuschel platziert. Um zu überprüfen, ob die Elektroden und der Kopfhörer richtig am Kind platziert worden sind und somit gute Testbedingungen vorliegen, erfolgt automatisch eine Impedanzmessung. Fällt diese normwertig aus, was bedeutet, dass der Hautwiderstand ausreichend reduziert ist, wird automatisch mit der Messung begonnen: Es werden sogenannte Chirpreize® mit 35 dB verwendet, d.h. es erfolgen breitbandige Reize mit einer Stimulusrate von 93/s (Maico Diagnostic), die die Basilarmembran mit maximaler Erregung in allen Frequenzbereichen parallel stimulieren (Berger 2010). Die Messeinheit ist über USB-Anschluss an einen Laptop angeschlossen und kann die Ergebnisse direkt auswerten. Das Ergebnis erscheint als Kurve auf dem Laptop. Die Ordinate zeigt das „Passkriterium“ in 25%-Schritten von 0% - 100% an. Auf der Abszisse ist die Messzeit in Sekunden angegeben. Eine genaue Interpretation der Kurve ist dank der automatisierten Technik nicht notwendig: Es erscheint für jedes Ohr PASS (Test bestanden) oder FAIL (Signalnachweis nicht gelungen). Das Hörscreening gilt dann als PASS, wenn auf einem Ohr eine Hörschwelle von 35 dB nachgewiesen werden konnte. Liegt die Hörschwelle für ein Ohr über diesem Wert (35 dB), gilt REFER/FAIL. Ist das Kind jedoch unruhig, ist die Messung nicht möglich und muss wiederholt werden. Das Ergebnis wird den Eltern im Anschluss direkt mitgeteilt und dokumentiert³. Falls der Test FAIL als Ergebnis liefert, wird er meist innerhalb des stationären Aufenthaltes für beide Ohren wiederholt. Fällt er bei Kontrolle wiederholt positiv (FAIL) aus, wird die Empfehlung zur Konfirmationsdiagnostik⁴ in der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just gestellt.

Das UNHS wurde in wenigen Fällen mittels TEOAEs⁵ durchgeführt:

³ Siehe Abschnitt 4.5.

⁴ Siehe Abbildung 7.

⁵ Siehe Abschnitt 2.2.1.

- Vor der Kooperationsgründung mit der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just (vor dem Jahr 2010)

- Bei nicht durchführbarer AABR-Messung wegen kurzfristig defektem Beraphone®

Die Kinderkrankenschwestern der Neugeboreneneinheit waren für die Durchführung der Hörtestung verantwortlich. Diese erfolgte meistens während des natürlichen Schlafes der Kinder in ruhiger Umgebung, d.h. oft innerhalb der Nacht. Die Untersuchungsapparatur heißt „Echo Screen“ und wird von der Firma „MACK-Team“ zur Verfügung gestellt. Das Messgerät besteht aus einem kleinen Display und einer angeschlossenen Gehörgangssonde. Den Neugeborenen wird diese in die Ohrmuschel eingeführt. Sie enthält Lautsprecher, die akustische Stimuli abgeben, und Mikrofone, die die retrograden Aussendungen der Cochlea registrieren und an einem kleinen angeschlossenen Computersystem auswerten⁶. Nach einer kurzen Kalibrierungsphase startet die Messung automatisch. Die Untersuchung beider Ohren erfolgt nacheinander. Am Display erscheint PASS oder FAIL. Bei FAIL wird die Hörtestung während des stationären Aufenthaltes mittels gleicher Untersuchungsmethode wiederholt (nicht GBA-konform). Im Anschluss wird das Ergebnis den Eltern mitgeteilt und dokumentiert⁷. Bei nochmaligem auffälligem Screening-Befund (FAIL) wird eine Konfirmationsdiagnostik empfohlen.

Ab dem Jahr 2010 führte das Klinikum Saarbrücken die akustisch evozierten Potenziale als regelhafte Screeningmethode ein und gründete eine Kooperation mit der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just.

4.5 Dokumentation der Untersuchungsergebnisse

Die Ergebnisse des Hörscreenings werden auf einem Dokumentationsbogen⁸, welcher speziell für das UNHS entwickelt worden ist und sich im gelben Untersuchungsheft befindet, eingetragen und den Familien als Nachweis und Beleg für den zukünftigen betreuenden Kinderarzt ausgehändigt. Darüber hinaus werden die Ergebnisse des Hörtests in den „Geburtenbüchern“ als zusätzliche Dokumentation registriert. Sie enthalten eine Auflistung von allen Neugeborenen mit Geburtsdatum, Geburtsmodus und Ergebnis des

⁶ Siehe Abbildung 2.

⁷ Siehe Abschnitt 4.5.

⁸ Siehe Abbildung 13.

Neugeborenenhörscreenings. Anhand dessen war eine retrospektive Auswertung der Screeningergebnisse möglich.

4.6 Durchführung der Nachbefragung

Die Kinder, die zweimal im Rahmen des UNHS keine ausreichende Hörschwelle erzielen konnten (zweimal FAIL), sollten in der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just in Saarbrücken einer ambulanten Konfirmationsdiagnostik unterzogen werden, um eine gravierende Hörstörung auszuschließen bzw. therapieren zu können. Die Patienten, die dieser Empfehlung nach ihrer stationären Entlassung nicht nachgekommen sind, bezeichnen wir als „Lost to follow up Patienten“. Um etwas über deren Hörfunktion herauszufinden, haben wir die Eltern dieser Patienten angeschrieben und sie über die allgemeine Hörentwicklung ihrer Kinder befragt⁹.

4.7 Auswertung der Untersuchungsergebnisse

Die Auswertung erfolgte mit Hilfe des Statistikprogrammes SPSS 17.0 in Zusammenarbeit mit dem Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Medizinische Informatik der Universitätsklinik des Saarlandes. Die Testung auf Normalverteilung erfolgte mit Hilfe des Kolmogorov-Smirnov-Anpassungstests.

Eine Normalverteilung zeigte sich für die Variablen Alter der Mutter bei Geburt und Geburtsdauer. Der Test auf signifikante Unterschiede bezüglich dieser Variablen zwischen Fall- und Kontrollgruppe wurde mit dem T-Test für unverbundene Stichproben durchgeführt.

Für die Variablen Geburtsgewicht, Körperlänge, Kopfumfang, Austreibungszeit, Schwangerschaftstage sowie Nabelarterien-pH ergab sich keine Normalverteilung der Daten. Folglich wurde der Test auf signifikante Unterschiede zwischen Fall- und Kontrollgruppe mit Hilfe des Mann-Whitney-U-Tests durchgeführt.

⁹ Siehe Abbildung 14.

Die Risikofaktoranalyse erfolgte durch die Berechnung der Odds Ratio durch Erstellung einer Kreuztabelle mit SPSS. Mithilfe des Chi-Quadrat-Tests wurden diese Ergebnisse auf Signifikanz geprüft.

Die Auswertung erfolgte in Kooperation mit der Abteilung für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie der Universitätsklinik des Saarlandes unter der Leitung von Prof. Dr. Gortner.

5. Ergebnisse

Im Rahmen dieser Doktorarbeit erfolgte die statistische Analyse der Ergebnisse des UNHS am Klinikum Saarbrücken.

Der erste Teil der Arbeit umfasst die Auswertung des untersuchten Gesamtkollektives in Bezug auf die Häufigkeitsverteilung der erhobenen Befunde im UNHS und bietet somit einen Überblick über die epidemiologische Verteilung der Screeningergebnisse an einem Kollektiv mit über 2500 untersuchten Kindern im Zeitraum von Januar 2009 bis Juni 2011.

Der zweite Teil der Ergebnisse besteht aus einer Fall-Kontroll-Studie:

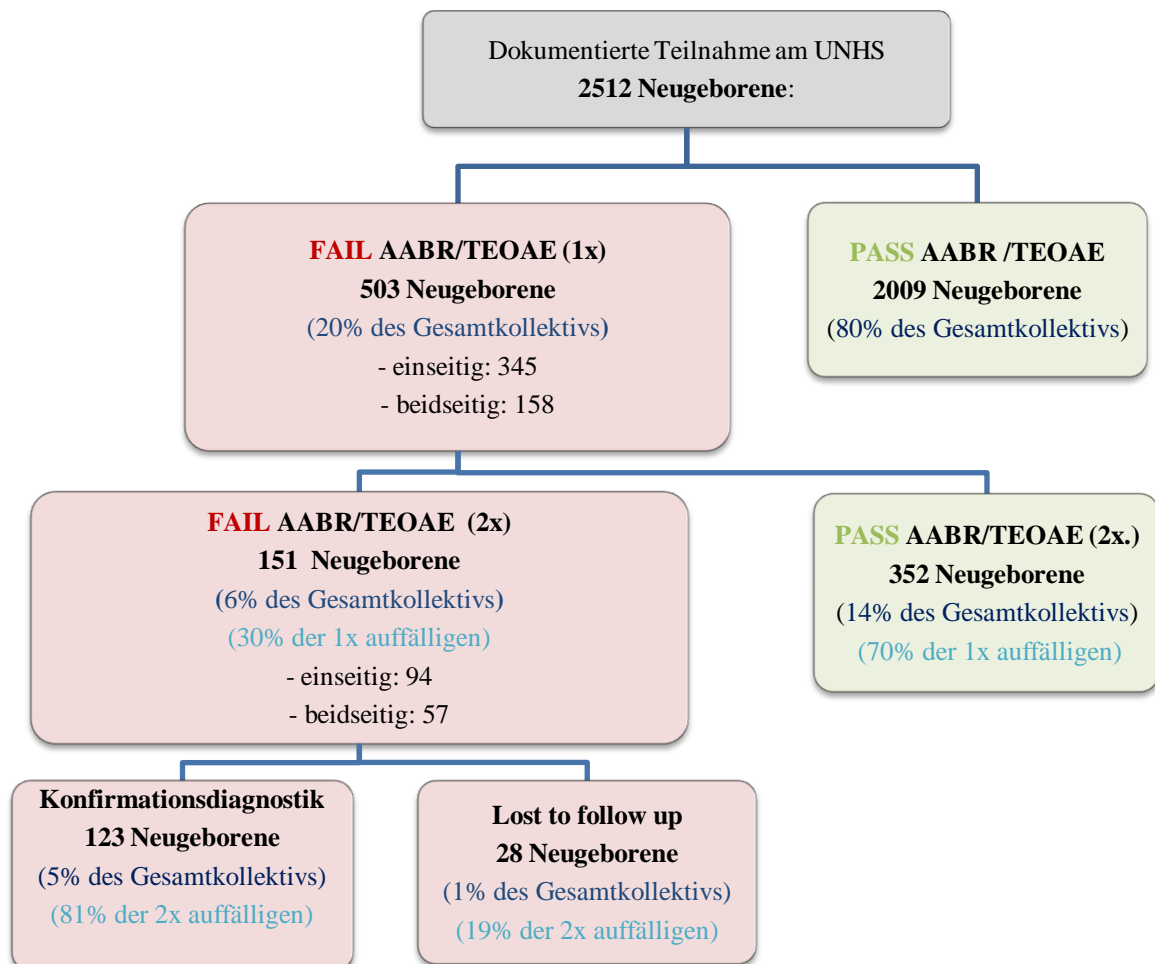
Die Fallgruppe umfasst 123 Kinder, die im Rahmen des UNHS ein wiederholt auffälliges Ergebnis aufgezeigt hatten und somit der ambulanten Konfirmationsdiagnostik zugeführt wurden. Die Kontrollgruppe wurde randomisiert aus 123 Kindern mit unauffälligem Hörscreening rekrutiert. Risikofaktoren, die für einen positiven UNHS-Befund innerhalb der Fallgruppe prädisponieren, wurden identifiziert und analysiert. Zudem werden die Endergebnisse der ambulanten Konfirmationsdiagnostik vorgestellt. Auch die Auswertung der Fragebögen von Kindern, die nicht zur Konfirmationsdiagnostik erschienen sind (Lost to follow up-Gruppe), wird vorgestellt.

5.1 Durchführung des UNHS am Klinikum Saarbrücken

5.1.1 Gesamtkollektiv: UNHS 2009 - Juni 2011

Im Klinikum Saarbrücken stellte sich die UNHS-Teilnahme mittels zweier Untersuchungsverfahren (TEOAE- und AABR-Technik) von Januar 2009 bis Ende Juni 2011 wie folgt dar:

Abbildung 9: Gesamtkollektiv: UNHS am Klinikum Saarbrücken von 2009 - Mitte 2011



Von Januar 2009 bis Ende Juni 2011 wurden am Klinikum Saarbrücken 2512 Neugeborene dem Universellen Neugeborenenhörscreening zugeführt. Bis zum Dezember 2009 erfolgte die Durchführung mittels otoakustischer Emissionen, danach wurde mittels Hirnstammaudiometrie untersucht.

In der Erstuntersuchung fiel bei 2009 Neugeborenen (80% des Gesamtkollektivs) das Hörscreening unauffällig aus. Bei 503 Kindern (20% des Gesamtkollektivs) wurde dahingegen ein pathologisches Ergebnis dokumentiert. 345 Teilnehmer (69% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) wiesen die Hörstörung einseitig auf und 158 Teilnehmer (31% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) beidseitig.

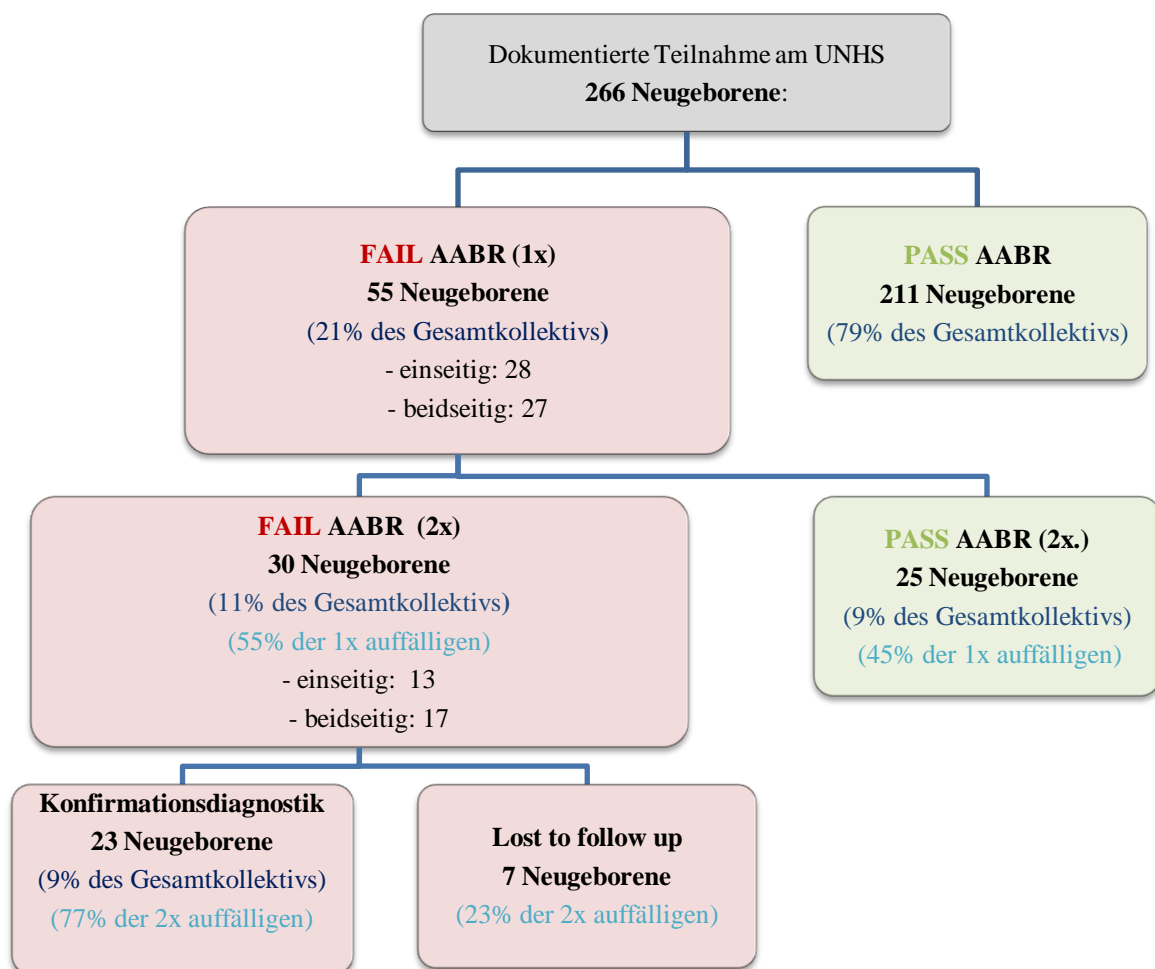
Die 503 Kinder, die ein primär auffälliges Ergebnis zeigten, wurden einer Kontrolluntersuchung zugeführt. Davon wiesen 352 Neugeborene (14% des Gesamtkollektivs, 70% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) ein unauffälliges Ergebnis auf, 151 Kinder (6% des Gesamtkollektivs, 30% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) zeigten wiederholt ein auffälliges Ergebnis. Bei 94 Kindern (62% der zweifach auffälligen Neugeborenen) war eine Seite des Gehörs betroffen, bei 57 Kindern (38% der zweifach auffälligen Neugeborenen) beide Seiten.

123 Teilnehmer (5% des Gesamtkollektivs, 81% der zweifach auffälligen Neugeborenen) des UNHS erschienen zur weiteren Konfirmationsdiagnostik. 28 Kinder (19% der zweifach auffälligen Neugeborenen) erschienen nicht und wurden dementsprechend als "Lost to follow up" bezeichnet und schriftlich über die allgemeine Entwicklung befragt.

5.1.2 Statistische Verteilung bei intensivmedizinisch betreuten Neugeborenen

Im Zeitraum von Januar 2010 bis Ende Juni 2011 wurden 266 Neugeborenen aus dem Gesamtkollektiv am Klinikum Saarbrücken einer intensivmedizinischen Überwachung unterzogen. In diesem Teilkollektiv stellte sich folgende Verteilung dar:

Abbildung 10: UNHS am Klinikum Saarbrücken bei intensivmedizinisch betreuten Neugeborenen von Januar 2010-Ende Juni 2011



Von Januar 2010 bis Ende Juni 2011 wurden 266 Neugeborene mit intensivmedizinischer Betreuung am Klinikum Saarbrücken dem UNHS unterzogen.

Die Erstuntersuchung, welche mittels AABR-Verfahren durchgeführt wurde, erbrachte bei 211 Neugeborenen (79% des Gesamtkollektivs) einen unauffälligen Befund, wohingegen bei 55 Babys (21% des Gesamtkollektivs) ein auffälliger Befund dokumentiert wurde. Davon lag bei 28 Kindern (51% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) eine einseitige Störung des Hörorgans vor, bei 27 Kindern (49% der erstmalig auffälligen) waren beide Ohren betroffen.

Die 55 positiv gescreenten Kinder wurden danach einer Zweituntersuchung ebenfalls mittels AABR-Technik unterzogen: 25 Kinder (9% des Gesamtkollektivs, 45% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) zeigten dabei einen unauffälligen Befund, 30 Kinder (11% des Gesamtkollektivs, 55% der erstmalig auffälligen Neugeborenen) ein auffälliges Ergebnis. Davon wiederum wiesen 13 Kinder (43% der zweifach auffälligen Neugeborenen) die Hörstörung einseitig auf und 17 Kinder (57% der zweifach auffälligen Neugeborenen) beidseitig.

23 Kinder (9% des Gesamtkollektivs, 77% der zweifach auffälligen Neugeborenen) erschienen daraufhin zur weiteren Konfirmationsdiagnostik in der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just in Saarbrücken, sieben (23% der zweifach auffälligen Neugeborenen) kamen der Aufforderung nicht nach und wurden dementsprechend als "Lost to follow up" bezeichnet.

5.1.3 Lost to follow up

Im Rahmen des kompletten Untersuchungszeitraumes wurde eine Anzahl von 28 Kindern als "Lost to follow up" bezeichnet. Diese wiesen im UNHS einen zweifach pathologischen Befund auf, erzielten somit keine ausreichende Hörschwelle und erschienen daraufhin nicht zur Konfirmationsdiagnostik, welche ambulant in der "Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just" in Saarbrücken vorgesehen war. Diese 28 Kinder stellten etwa 1% des Gesamtkollektivs und 19% der zweifach auffällig getesteten Neugeborenen dar. Zur Vervollständigung unserer Datenerhebung wurden die Eltern der "Lost to follow up"-Patienten angeschrieben und über die allgemeine Hörentwicklung befragt (siehe Abbildung 11).

Die Briefe enthielten ein kurzes Anschreiben und einen Fragebogen mit leicht verständlichen Fragen, welche in einem bereits frankierten Umschlag zurückgeschickt werden sollten. Von 28 verschickten Briefen erhielten wir 13 Antworten, was einer Rate von 46% entspricht.

Es folgt die nähere Analyse der zurückgeschickten Fragebögen:

Ergebnisse im UNHS

UNHS-Ergebnis	Häufigkeit	Prozent
einseitig auffällig	11	84,6
beidseits auffällig	2	15,4
Gesamt	13	100,0

Die Ergebnisse des UNHS stellten sich von den 13 Kindern mit beantwortetem Fragebogen wie folgt dar: Elf Neugeborene (84,6%) erzielten einen einseitig auffälligen Befund, zwei (15,4%) einen beidseits auffälligen Befund.

Geschlecht

Geschlecht	Häufigkeit	Prozent
weiblich	7	53,8
männlich	6	46,2
Gesamt	13	100,0

Sieben Neugeborene (53,8%) waren weiblich, sechs (46,2%) männlich.

Wiederholung der Hörtestung

Frage 1. Ist der Hörtest Ihres Kindes nach Entlassung aus der Klinik vom Kinder-/HNO-Arzt wiederholt worden?

Wiederholung der Hörtestung	Häufigkeit	Prozent
ja	9	69,2
nein	4	30,8
Gesamt	13	100,0

Ergebnis der (wiederholten) Hörtestung

Frage 2: Wenn ja: Wie war das Ergebnis des Hörtests?

Ergebnis wiederholte Hörtestung	Häufigkeit	Prozent
unauffällig	8	88,9
auffällig	1	11,1
Gesamt	9	100,0

Vier Kinder wurden bei dieser Fragestellung nicht berücksichtigt, weil keine Wiederholung der Hörtestung erfolgte.

Ausreichende Hörfähigkeit nach erstem Lebensjahr

Frage 3: Haben Sie den Eindruck, dass Ihr Kind nach Abschluss des 1. Lebensjahres ausreichend hört(e)? (Reaktionen auf Gesang, Stimmen, Geräusche)

Ausreichende Hörfähigkeit nach dem ersten Lebensjahr	Häufigkeit	Prozent
Ja	13	100,0
Nein	0	0%

Alle Eltern (100%) hatten den Eindruck, dass ihre Kinder nach Abschluss des ersten Lebensjahres ausreichend hörten.

Ärztliche spezialisierte Betreuung (HNO/Pädaudiologe)

Frage 4: Wenn nein: Befindet sich Ihr Kind in dafür spezialisierter (HNO/Pädaudiologe) ärztlicher Betreuung?

Keines der Kinder befand sich in spezieller Betreuung, da alle Eltern den Eindruck hatten, dass ihre Kinder nach Abschluss des ersten Lebensjahres ausreichend hörten.

5.1.4 Zusammenfassende Darstellung der Screeningbefunde

Tabelle 4: Zusammenfassende Darstellung des Gesamtkollektivs

	Anzahl	Fail 1x	Fail 2x	KD	LTF
Gesamtkollektiv	2512	503 (20%)	151 (6%)	123 (5%)	28
TEOAE	1015	116 (11%)	47 (5%)	28 (3%)	19
AABR	1497	387 (26%)	104 (7%)	95 (6%)	9
ITS	266	55 (21%)	30 (11%)	23 (9%)	7
KD= Konfirmationsdiagnostik, LTF= Lost to follow up					

Bei zusammenfassender Betrachtung des untersuchten Kollektivs stachen folgende Ergebnisse ins Auge:

Beim Vergleich beider Untersuchungsmethoden (TEOAE vs. AABR) zeigten sich erhebliche Unterschiede bzgl. der Fail-Rate beim ersten Durchlauf des UNHS. In der TEOAE-Untersuchungsmethode hatten etwa 11% der untersuchten Neugeborenen in der Erstuntersuchung ein auffälliges Ergebnis, in der AABR-Messmethode waren es 26% mit pathologischem Erstergebnis. Im zweiten Untersuchungsgang des UNHS zeigten sich dann weitestgehend ähnliche Zahlen (5% vs. 7%).

Intensivmedizinisch betreute Neugeborene (AABR-Untersuchungsverfahren) erzielten im ersten Untersuchungsdurchlauf ähnliche Ergebnisse wie das Restkollektiv (Fail-Rate 21%). Bedeutsam jedoch war, dass knapp 11% der intensivmedizinisch betreuten Kinder im zweiten Durchlauf des Hörscreenings einen auffälligen Befund hatten (Restkollektiv: 5-7%). Zudem hatten Kinder mit intensivmedizinischer Betreuung häufiger beidseitige Hörstörungen im UNHS als Kinder ohne intensivmedizinische Betreuung.¹⁰

Zur ambulanten Konfirmationsdiagnostik erschienen rund 5% des Gesamtkollektivs. Bei intensivmedizinisch betreuten Kindern war der Anteil mit darauffolgender Konfirmationsdiagnostik mit 11% fast doppelt so hoch.

Die "Lost to follow up Rate" lag nie höher als 20%.

¹⁰ Siehe Abbildung 10.

5.2. Fall-Kontroll-Studie

5.2.1. Kollektiv

Tabelle 5: Kollektiv der Fall-Kontroll-Studie

Screeningergebnis		Häufigkeit	Prozent (%)
Fallgruppe: auffälliges Hörscreening	weiblich	59	48,0
	männlich	64	52,0
	Gesamt	123	100,0
Kontrollgruppe: unauffälliges Hörscreening	weiblich	57	46,3
	männlich	66	53,7
	Gesamt	123	100,0

Das in dieser Fall-Kontroll-Studie untersuchte Kollektiv umfasst 246 Neugeborene. Diese wurden in dem Zeitraum von Januar 2009 bis Ende Juni 2011 im Rahmen des UNHS untersucht. Zur Anwendung kamen sowohl TEOAES (bis 12/2009 Standardmessmethode; ab 01/2010 nur in Ausnahmefällen) als auch AABR (ab dem Jahre 2010 als Standardmessmethode).¹¹

Die Fallgruppe besteht aus 123 Neugeborenen, bei denen sich sowohl in der Erstuntersuchung als auch in der nachfolgenden Zweituntersuchung ein auffälliges Ergebnis zeigte. Die Fallgruppe setzt sich aus 59 weiblichen (48,0%) und 64 männlichen (52,0%) Neugeborenen zusammen.¹²

Die Kontrollgruppe besteht ebenfalls aus 123 Neugeborenen. Diese Kinder wurden randomisiert aus der Gruppe der Neugeborenen ausgewählt, bei denen sich im Rahmen des UNHS keine Auffälligkeiten zeigten. Die Kontrollgruppe setzt sich aus 57 weiblichen (46,3%) und 66 männlichen (53,7%) Neugeborenen zusammen.¹³

¹¹ Siehe Abschnitt 4.4.

¹² Siehe Tabelle 5.

¹³ Siehe Tabelle 5.

5.2.2 Pränatale Einflussfaktoren

5.2.2.1 Alter der Mutter bei Geburt

Tabelle 6: Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt

Alter der Mutter bei Geburt		N	Min	Max	MW	SD	Sig
Fallgruppe:	Alter Mutter b. Geburt [Jahre]	120	17,4	44,8	30,5	6,5	p>0,05
Kontrollgruppe:	Alter Mutter b. Geburt [Jahre]	123	20,0	43,9	31,4	5,8	

Betrachtet man das durchschnittliche Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt, so betrug dieses 30,5 ($\pm 6,5$) Jahre in der Fallgruppe und 31,4 ($\pm 5,8$) Jahre in der Kontrollgruppe.¹⁴ Sowohl in der Fall- als auch in der Kontrollgruppe fanden sich Mütter aus dem gesamten Spektrum der Reproduktionsphase. Ein signifikanter Altersunterschied zwischen beiden Gruppen konnte nicht festgestellt werden.

¹⁴ Siehe Tabelle 6.

5.2.2.2 Mehrlingsgeburt

Tabelle 7: Mehrlingsgeburt

Mehrlingsgeburt	Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt
Nein N	90 43,1%	119 56,9%	209 100,0%
Ja N	14 82,4%	3 17,6%	17 100,0%
Gesamt N	104 46,0%	122 54,0%	226 100,0%
Signifikanz	p < 0,01		

Von insgesamt 17 Frauen mit Mehrlingsschwangerschaften befanden sich 14 Mütter (82.4%) in der Fallgruppe und nur 3 Mütter (17,6%) in der Kontrollgruppe.

90 Kinder (43,1%) mit auffälligem Screeningbefund und 119 Neugeborene (56,9%) mit unauffälligem Hörscreening gingen nicht aus einer Mehrlingsschwangerschaft hervor.

Beim Vergleich, ob eine Mehrlingsgeburt vorlag oder nicht, konnte ein signifikanter Unterschied zwischen Fall- und Kontrollgruppe aufgezeigt werden.

	Odds Ratio	Unteres 95% Konfidenzintervall	Oberes 95% Konfidenzintervall
Mehrlingsgeburt (ja/nein)	6,17	1,721	22,118

Eine Mehrlingsgeburt stellte sich mit einer Odds Ratio von 6,17 als bedeutender Risikofaktor für ein auffälliges Screeningergebnis dar.

5.2.2.3 Komplikationen im Schwangerschaftsverlauf

Tabelle 8: Schwangerschaftsverlauf

Komplikationsloser Schwangerschaftsverlauf		Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt
Nein	N	95 56,2%	74 43,8%	169 100,0%
Ja	N	28 36,4%	49 63,6%	77 100,0%
Gesamt		123 50,0%	123 50,0%	246 100,0%
Signifikanz		p < 0,01		

Betrachtet man den Schwangerschaftsverlauf, so verlief dieser bei 28 Müttern (36,4%) in der Fallgruppe und bei 49 Müttern (63,6%) aus der Kontrollgruppe komplikationslos. Komplikationsbehaftete Schwangerschaftsverläufe fanden sich bei 95 Müttern (56,2%) der Fall- und bei 74 Müttern (43,8%) der Kontrollgruppe.

Beim Vergleich beider Gruppen konnte ein signifikanter Unterschied erhoben werden.

	Odds Ratio	Unteres 95% Konfidenzintervall	Oberes 95% Konfidenzintervall
Komplikationsloser Schwangerschaftsverlauf (nein/ja)	2,25	1,290	3,913

Komplikationsbehaftete Schwangerschaftsverläufe stellten sich mit einer Odds Ratio von 2,25 als Risikofaktor für einen positiven Befund im Neugeborenenhörscreening dar.

Tabelle 9: Übersicht über den Schwangerschaftsverlauf

Schwangerschaftsverlauf		Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt	Sig	OR
komplikationslos	N	28 36,4%	49 63,6%	77	p <0,01	0,39
vorzeitige Wehen	N	22 46,8%	25 53,2%	47	p >0,05	
Hyperemesis	N	2 40,0%	3 60,0%	5		
Präeklampsie	N	3 30,0%	7 70,0%	10	p >0,05	
Gestationsdiabetes	N	11 40,7%	16 59,3%	27	p >0,05	
Polyhydramnion	N	1 33,3%	2 66,7%	3		
Oligohydramnion	N	4 40,0%	6 60,0%	10	p >0,05	
Insertio velamentosa	N	1 100,0%	0 ,0%	1		
Gesamt	N	65	95	160		

Von den 246 betrachteten Müttern wiesen 169 komplikationsbehaftete Schwangerschaftsverläufe auf.

Für Schwangerschaftskomplikationen, wie vorzeitig einsetzende Wehen, Hyperemesis, Präeklampsie, Gestationsdiabetes, Polyhydramnion, Oligohydramnion und Insertio velamentosa, konnte im Einzelnen jedoch kein erhöhtes Risiko für einen positiven Befund im UNHS nachgewiesen werden.

Allerdings stellte das Vorliegen eines komplikationsbehafteten Schwangerschaftsverlaufes, unabhängig von der Art der vorliegenden Komplikation, einen signifikanten Risikofaktor für das Vorliegen eines pathologischen Befundes im UNHS dar (s.o.).

5.2.3 Perinatale Einflussfaktoren

5.2.3.1 Geburts- und kindesbezogene Variablen

Tabelle 10: Geburts- und kindesbezogene Variablen

		N	Min	Max	MW	SD	Sig
Fallgruppe:	Gewicht [g]	112	460,0	5140,0	2872,2	987,1	p<0,01
	KL [cm]	106	30,0	55,0	47,5	6,2	p<0,01
	KU [cm]	104	19,0	38,0	32,8	4,1	p<0,05
	Geb. Dauer [min]	40	85,0	1601,0	421,9	287,0	p>0,05
	Austreibungszeit [min]	39	4,0	180,0	53,5	55,0	p>0,05
	Schwangerschaftstage	104	166,0	292,0	256,4	33,3	p<0,01
	Nabelarterien-pH	97	7,1	7,4	7,3	0,1	p>0,05
Kontrollgruppe:	Gewicht [g]	123	1990,0	4440,0	3289,6	478,5	
	KL [cm]	123	42,0	57,0	50,6	2,6	
	KU [cm]	123	30,0	54,0	34,7	2,4	
	Geb. Dauer [min]	62	38,0	1712,0	456,3	312,3	
	Austreibungszeit [min]	65	2,0	210,0	49,6	50,4	
	Schwangerschaftstage	122	246,0	293,0	273,9	10,0	
	Nabelarterien-pH	122	7,1	7,4	7,3	0,1	

Gewicht des Neugeborenen bei Geburt

Neugeborene Kinder der Fallgruppe mit auffälligem UNHS-Befund besaßen ein durchschnittliches Gewicht von 2872,2 ($\pm 987,1$) g bei Geburt.¹⁵ Das leichteste untersuchte Neugeborene wog 460 g, das schwerste 5140 g.

In der Kontrollgruppe betrug das mittlere Geburtsgewicht 3289,6 ($\pm 478,5$) g.¹⁶ Hier wog das leichteste Neugeborene 1990 g, das schwerste 4440 g.

Bei dem Vergleich des mittleren Geburtsgewichts konnte gezeigt werden, dass Neugeborene der Fallgruppe ein signifikant geringeres Geburtsgewicht gegenüber den Neugeborenen der Kontrollgruppe aufwiesen ($p < 0,01$).

Länge des Neugeborenen bei Geburt

Neugeborene Kinder der Fallgruppe mit auffälligem Hörtest hatten eine durchschnittliche Körperlänge von 47,5 ($\pm 6,2$) cm bei Geburt. Das kleinste Neugeborene war 30 cm groß, das größte 55 cm.¹⁷

In der Gruppe der Neugeborenen mit unauffälligem UNHS-Befund betrug die mittlere Körperlänge 50,6 ($\pm 2,6$) cm bei Geburt. Hier war das kleinste Neugeborene 42 cm groß, das größte 57 cm.¹⁸

Bei dem Vergleich der mittleren Körperlänge konnte gezeigt werden, dass Neugeborene mit auffälligem Screeningbefund eine signifikant geringere Körperlänge gegenüber den Neugeborenen mit unauffälligem Screeningbefund aufwiesen ($p < 0,01$).

Kopfumfang des Neugeborenen bei Geburt

Neugeborene der Fallgruppe mit auffälligem UNHS-Befund besaßen einen durchschnittlichen Kopfumfang von 32,8 ($\pm 4,1$) cm. Der kleinste gemessene Kopfumfang betrug 19 cm, der größte 38 cm.

¹⁵ Siehe Tabelle 10.

¹⁶ Siehe Tabelle 10.

¹⁷ Siehe Tabelle 10.

¹⁸ Siehe Tabelle 10.

In der Kontrollgruppe betrug der durchschnittlich gemessene Kopfumfang 34,7 ($\pm 2,4$) cm. In dieser Gruppe hatte der kleinste Kopf 30 cm im Umfang, der größte 54 cm.¹⁹

Beim Vergleich des mittleren Kopfumfangs konnte gezeigt werden, dass Neugeborene der Fallgruppe einen signifikant kleineren Kopf gegenüber Neugeborenen der Kontrollgruppe hatten ($p < 0,05$).

Geburtsdauer

Die durchschnittliche Geburtsdauer neugeborener Kinder in der Fallgruppe betrug 421,9 (± 287) min (etwa 7 Stunden). Die kürzeste Geburtsdauer betrug 85 min (etwa 1,5 Stunden), die längste 1601 min (etwa 26,5 Stunden).

In der Kontrollgruppe betrug die mittlere Geburtsdauer 456,3 ($\pm 312,3$) min (etwa 7 Stunden). Die kürzeste Geburtsdauer betrug 38 min (etwa 0,5 Stunden), die längste 1712 min (etwa 28,5 Stunden).²⁰

Beim Vergleich der mittleren Geburtsdauer zeigte sich, dass die mittlere Geburtsdauer in der Fallgruppe ca. 35 min kürzer war als in der Kontrollgruppe. Dieser Unterschied stellte sich jedoch als nicht signifikant heraus.

Austreibungszeit

Die Austreibungszeit unter Geburt hielt bei Neugeborenen in der Fallgruppe durchschnittlich 53,5 (± 55) min an. Die schnellste Austreibungsphase betrug 4 min, die längste 180 min (3 Stunden).²¹

In der Kontrollgruppe war die mittlere Austreibungszeit 49,6 ($\pm 50,4$) min lang. Die schnellste Austreibungsphase betrug 2 min, die längste 210 min (3,5 Stunden).

Der Vergleich der mittleren Austreibungszeiten unter Geburt erbrachte eine zirka vier Minuten kürzere Austreibungsphase in der Fallgruppe. Ein signifikanter Unterschied zur Kontrollgruppe konnte jedoch nicht gezeigt werden.

¹⁹ Siehe Tabelle 10.

²⁰ Siehe Tabelle 10.

²¹ Siehe Tabelle 10.

Schwangerschaftsdauer

Die Dauer der Schwangerschaft betrug bei Kindern mit auffälligem UNHS-Ergebnis durchschnittlich 256,4 ($\pm 33,9$) Tage (etwa 36. Schwangerschaftswoche). Die am kürzesten anhaltende Schwangerschaftsdauer war 166 Tage (23. Schwangerschaftswoche), die am längsten anhaltende 292 Tage (42. Schwangerschaftswoche).²²

In der Kontrollgruppe war die mittlere Schwangerschaftsdauer 273,9 (± 10) Tage (etwa 39. Schwangerschaftswoche). Hier betrug die am kürzesten anhaltende Schwangerschaft 246 (35. Schwangerschaftswoche) Tage, die längste 293 Tage (41. Schwangerschaftswoche).

Beim Vergleich der mittleren Schwangerschaftsdauer ließ sich nachweisen, dass bei Neugeborenen mit auffälligem Hörtest eine signifikant kürzere Schwangerschaftsdauer vorlag als bei Kindern mit unauffälligem Hörtest ($p < 0,01$).

Nabelarterien-pH-Wert

Neugeborene Kinder der Fallgruppe mit auffälligem UNHS-Befund besaßen einen durchschnittlichen Nabelarterien-pH-Wert von 7,3 ($\pm 0,1$). Der niedrigste Wert betrug 7,1, der höchste 7,4.²³

In der Kontrollgruppe betrug der mittlere Nabelarterien-pH-Wert ebenso 7,3 ($\pm 0,1$). Auch hier betrug der niedrigste Wert 7,1 und der höchste 7,4.

Im Vergleich der mittleren Nabelarterien-pH-Werte ließ sich kein Unterschied nachweisen.

²² Siehe Tabelle 10.

²³ Siehe Tabelle 10.

5.2.3.2 SGA (Small for gestational age)

Tabelle 11: Small for gestational age

SGA		Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt
ja	N	12 46,2%	14 53,8%	26 100,0%
Nein	N	89 45,2%	108 54,8%	197 100,0%
Gesamt	N	101 45,3%	122 54,7%	223 100,0%
Signifikanz		p > 0,05		

Betrachtet man Neugeborene, die in die Kategorie „SGA- small for gestational age“ fallen, so zeigte sich, dass zwölf dieser (46,2%) aus der Fall- und 14 (53,8%) dieser aus der Kontrollgruppe stammten. Insgesamt gehörten nur 26 Kinder aus dem Gesamtkollektiv dieser Kategorie an.

Altersgerecht entwickelt waren 197 Neugeborene: 89 (45,2%) dieser gehörten der Fall- und 108 (54,7%) der Kontrollgruppe an.

Im Vergleich beider Gruppen konnte kein signifikanter Unterschied hinsichtlich des Reifealters von Neugeborenen festgestellt werden.

5.2.3.3 Anhalt für Amnioninfektionssyndrom

Tabelle 12: Anhalt für Amnioninfektionssyndrom (AIS)

Anhalt für AIS		Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt
nein	N	84 44,7%	104 55,3%	188 100,0%
ja	N	39 67,2%	19 32,8%	58 100,0%
Gesamt	N	123 50,0%	123 50,0%	246 100,0%
Signifikanz		p <0,01		

Ein Amnioninfektionssyndrom wurde bei folgenden Kriterien in Betracht gezogen:

Fieber, erhöhte Entzündungswerte ohne andere erklärende Ursache, fetale oder maternale Tachykardie, übel riechendes Fruchtwasser, vorzeitiger Blasensprung oder bestehender Uteruskantenschmerz.

Grund zur Annahme eines Amnioninfektionssyndromes bestand bei 39 Frauen (67,2%) aus der Fallgruppe und bei 19 Frauen (32,8%) aus der Kontrollgruppe. Im Gegensatz dazu lag bei 84 Müttern (44,7%) aus der Fallgruppe und bei 104 Frauen (55,3%) kein Anhalt für ein AIS vor.

Im Vergleich beider Gruppen konnte ein signifikanter Unterschied bei vorliegendem Verdacht auf ein Amnioninfektionssyndrom nachgewiesen werden.

	Odds Ratio	Unteres 95% Konfidenzintervall	Oberes 95% Konfidenzintervall
Anhalt für AIS (ja/nein)	2,54	1,368	4,72

Geburten mit Anhalt für ein Amnioninfektionssyndrom stellten mit einer Odds Ratio von 2,54 einen Risikofaktor für einen auffälligen Befund im Hörscreening dar.

5.2.3.4 Apgar

Der Apgar-Score dient der Beurteilung der Adaptation eines Neugeborenen unmittelbar nach Geburt. Dieser setzt sich aus folgenden Variablen zusammen: Hautkolorit, Herzfrequenz, Reflexe, Tonus und Atmung (Gortner 2012). Für jeden dieser Variablen können abhängig vom Zustand des Kindes 0-2 Punkte vergeben werden. Die Bestimmung erfolgt eine, fünf und zehn Minuten nach der Geburt. Es werden drei Gruppen unterschieden: Apgar 8-10: lebensfrische Kinder, Apgar 4-7: mittelgradige Depression, Apgar 0-3: schwergradige Depression (Gortner 2012).

Tabelle 13: Apgar-Werte nach Gruppen dargestellt

	Apgar I		Apgar II		Apgar III	
Apgar-Gruppen	Fall-Gruppe	Kontroll-Gruppe	Fall-Gruppe	Kontroll-Gruppe	Fall-Gruppe	Kontroll-Gruppe
8-10 P	71 (71%)	113 (92,6%)	84 (84%)	121 (99,2%)	94 (94%)	122 (100%)
4-7 P	21 (21%)	9 (7,4%)	14 (14%)	1 (0,8%)	5 (5%)	0
0-3 P	8 (8%)	0	2 (2%)	0	1 (1%)	0

Apgar I

Bei Betrachtung des Einminuten-Apgars zeigte sich, dass 71 Kinder (71%) in der Fallgruppe einen Apgar-Wert von 8-10 Punkten erreichten. In der Kontrollgruppe erzielten dies 113 Neugeborene (92,6%). Eine mittelgradige Depression wiesen 21 Kinder (21%) mit auffälligem Screeningbefund und neun Kinder (7,4%) mit unauffälligem Screeningbefund auf. Aus der Fallgruppe erzielten acht Babys (8%) einen Wert zwischen 0-3 Punkten und gehörten somit zur Gruppe der Neugeborenen mit schwergradiger Depression. Kinder mit schwergradiger Depression nach Geburt waren in der Kontrollgruppe nicht anzutreffen.

Die deutlich niedrigeren APGAR-Werte eine Minute nach Geburt in der Fallgruppe stellten einen signifikanten Unterschied zur Kontrollgruppe dar.²⁴

²⁴ Siehe Tabelle 13.

Ein Einminuten-Apgar <8 stellte sich mit einer Odds Ratio von 5,13 als Risikofaktor für einen auffälligen Befund im Hörscreening dar.²⁵ Das Risiko war gegenüber Apgar-Werten >7 also fünffach erhöht.

Apgar II

Bei Betrachtung des Fünfminuten-Apgars zeigte sich, dass 84 Kinder (84%) in der Fallgruppe einen Apgar-Wert von 8-10 Punkten erreichten. In der Kontrollgruppe erzielten dies 121 Neugeborene (99,2%). Eine mittelgradige Depression wiesen 14 Kinder (14%) mit auffälligem Screeningbefund und ein Kind (0,8%) mit unauffälligem Screeningbefund auf. Aus der Fallgruppe erzielten zwei Babys (2%) einen Wert zwischen 0-3 Punkten und gehörten somit zur Gruppe derer mit schwergradiger Depression. Eine solche war in der Kontrollgruppe nicht anzutreffen.

Im Vergleich beider Gruppen stellte sich ein signifikanter Unterschied heraus.²⁶

Ein Fünfminuten-Apgar <8 stellte sich mit einer Odds Ratio von 23,05 als bedeutsamer Risikofaktor für einen positiven Hörscreeningbefund dar.²⁷ Das Risiko war somit gegenüber Apgar-Werten >7 um den Faktor 23 erhöht.

Apgar III

Bei der Analyse des Zehnminuten-Apgars zeigte sich, dass 94 Neugeborene (94%) aus der Fallgruppe einen Apgar-Wert von 8-10 Punkten erreichten. 122 Kinder (100%) aus der Kontrollgruppe erzielten denselben Wert. Mittel- und schwergradige Depressionen konnten nur bei Neugeborenen aus der Fallgruppe beobachtet werden. Einen Wert von 4-7 Punkten erzielten fünf Babys (5%), eins (1%) erreichte einen Wert unter 4 Punkten.

Der Unterschied im Gruppenvergleich war signifikant.²⁸

Ein Zehnminuten-Apgar <8 stellte sich mit einer Odds Ratio von 2,298 als erhöhtes Risiko für ein auffälliges Ergebnis im UNHS dar.²⁹ Das Risiko war gegenüber Apgar-Werten >7 etwa doppelt so hoch.

²⁵ Siehe Tabelle 14.

²⁶ Siehe Tabelle 14.

²⁷ Siehe Tabelle 14.

²⁸ Siehe Tabelle 14.

Tabelle 14: Apgar I-III

	Odds Ratio	Unteres 95% Konfidenzintervall	Oberes 95% Konfidenzintervall	Signifikanz
Apgar I (<8 vs. >7)	5,13	2,29	11,47	p < 0,01
Apgar II (<8 vs. >7)	23,05	2,99	177,14	p < 0,01
Apgar III (<8 vs. >7)	2,298	1,97	2,68	p < 0,01

²⁹ Siehe Tabelle 14.

5.2.3.5 Verlegung des Neugeborenen auf die Intensivstation

Tabelle 15: Verlegung des Neugeborenen auf die Intensivstation

Verlegung auf Intensivstation		Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt
Ja	N	42 91,3%	4 8,7%	46 100,0%
Nein	N	81 40,5%	119 59,5%	200 100,0%
Gesamt	N	123 50,0%	123 50,0%	246 100,0%
Signifikanz		p < 0,01		

Bei der Untersuchung, ob Neugeborene auf die Kinderintensivstation (KIS) verlegt wurden, zeigte sich folgendes Ergebnis: 46 Kinder mussten nach Geburt intensivmedizinisch betreut werden. Davon befanden sich 42 Kinder (91,3%) in der Fallgruppe und vier Kinder (8,7%) in der Kontrollgruppe. 200 Kinder waren nicht intensivpflichtig: 81 Kinder (40,5%) gehörten zur Fall- und 119 Kinder (59,5%) zur Kontrollgruppe.

Im Gruppenvergleich konnte ein signifikanter Unterschied aufgezeigt werden.

	Odds Ratio	Unteres 95% Konfidenzintervall	Oberes 95% Konfidenzintervall
Verlegung auf die Intensivstation (ja/nein)	15,43	5,324	44,692

Die intensivmedizinische Betreuung stellte mit einer Odds Ratio von 15,43 einen bedeutsamen Risikofaktor für einen auffälligen Befund im UNHS dar.

Tabelle 16: Analyse der Ursachen für eine intensivmedizinische Betreuung

Verlegungsgründe für KIS		Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt	Sig	OR
Frühgeburtlichkeit	N	28 96,6%	1 3,4%	29	p <0,01	35,96
Gestationsdiabetes	N	4 100%	0 0%	4	p<0,05	2,03
Respiratorische Störung	N	34 94,4%	2 5,6%	36	p<0,01	23,11
Hypoglykämie	N	7 77,8%	2 22,2%	9	p>0,05	
Asphyxie	N	9 100%	0 0%	9	p<0,05	2,08
Andere	N	24 96%	1 4%	25		
Gesamt	N	42	4	46		

Insgesamt wurden 46 Kinder (18,7%) von 246 Neugeborenen (100%) intensivmedizinisch betreut. Davon stammten 42 Kinder (91,3%) aus der Fall- und vier Kinder (8,7%) aus der Kontrollgruppe.

Frühgeburtlichkeit

28 Neugeborene (96,6%) aus der Fall- und ein Kind (3,4%) aus der Kontrollgruppe kamen vor der 37. vollendeten Schwangerschaftswoche zur Welt.

Der Unterschied in beiden Gruppen war signifikant.

Frühgeburtlichkeit stellte sich mit einer Odds Ratio von 35,96 als bedeutsamer Risikofaktor für ein auffälliges Screeningergebnis dar.

Gestationsdiabetes

Vier Kinder (100%) mit auffälligem Screeningbefund in der Hörtestung hatten Mütter mit Gestationsdiabetes und waren infolgedessen postnatal hypo-bzw. hyperglykäm. Es gab keine (0%) intensivpflichtigen Kinder von Müttern mit Gestationsdiabetes mit unauffälligem Screeningbefund.

Der Gruppenvergleich erbrachte einen signifikanten Unterschied.

Intensivpflichtige Kinder von Müttern mit Gestationsdiabetes wiesen doppelt so häufig einen positiven Befund im Hörscreening auf als andere. Demnach stellte sich die Variable „Gestationsdiabetes“ mit einer Odds Ratio von 2,03 als Risikofaktor für ein pathologisches Ergebnis im UNHS dar.

Respiratorische Störung

34 Kinder (94,4%) aus der Fallgruppe und zwei Neugeborene (5,6%) aus der Kontrollgruppe wiesen peri-oder postnatal respiratorische Probleme auf, weshalb eine intensivmedizinische Betreuung notwendig war.

Der Gruppenvergleich erbrachte einen signifikanten Unterschied.

Respiratorische Störungen stellten sich mit einer Odds Ratio von 23,11 als bedeutsamer Risikofaktor für ein positives UNHS dar.

Hypoglykämie

Sieben Kinder (77,8%) aus der Fall- und zwei Kinder (22,2%) aus der Kontrollgruppe mussten aufgrund einer Hypoglykämie auf die KIS verlegt werden.

Im Vergleich beider Gruppen bezüglich eines auffälligen UNHS konnte kein signifikanter Unterschied erhoben werden.

Asphyxie

Neun Kinder (100%) aus der Fallgruppe mussten aufgrund von Asphyxie intensivmedizinisch betreut werden.

Im Gruppenvergleich wurde ein signifikanter Unterschied erhoben.

Asphyxie stellte sich mit einer Odds Ratio von 2,08 als Risikofaktor für einen positiven Hörscreeningbefund dar. Asphyktische Kinder hatten demnach ein doppelt erhöhtes Risiko für ein auffälliges Ergebnis im UNHS.

5.2.4 Postnatale Einflussfaktoren

5.2.4.1 Erkrankungen des Neugeborenen

Tabelle 17: Erkrankungen des Neugeborenen

Erkrankungen des Neugeborenen	Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt
Nein N	73 42,7%	98 57,3%	171 100,0%
Ja N	50 66,7%	25 33,3%	75 100,0%
Gesamt N	123 50,0%	123 50,0%	246 100,0%
Signifikanz	p < 0,01		

Betrachtet man, ob Erkrankungen des Neugeborenen (unabhängig von der Art der Erkrankung) vorlagen, so zeigte sich Folgendes:

73 Neugeborene (42,7%) mit auffälligen Hörscreeningbefund und 98 Neugeborene (57,3%) aus der Kontrollgruppe waren gesund. 50 Neugeborene (66,7%) aus der Fallgruppe und 25 Kinder (33,3) aus der Kontrollgruppe wiesen Begleitkrankheiten auf.

Im Vergleich beider Gruppen konnte ein signifikanter Unterschied aufgezeigt werden.

	Odds Ratio	Unteres 95% Konfidenzintervall	Oberes 95% Konfidenzintervall
Erkrankung Neugeborenes (ja/nein)	2,69	1,522	4,737

Begleiterkrankungen beim Neugeborenen stellten mit einer Odds Ratio von 2,69 einen Risikofaktor für einen auffälligen Befund im UNHS dar.

Tabelle 18: Auflistung der Erkrankungen bei Neugeborenen

Erkrankungen des Neugeborenen	Fallgruppe	Kontrollgruppe	Gesamt	Sig	OR
Keine N	73 42,7%	98 57,3%	171	p <0,01	0,37
Gaumenspalte N	2 100,%	0 0%	2		
Kardiomyopathie N	1 100,0%	0 0%	1		
Hypoglykämie N	14 66,7%	7 33,3%	21	p >0,05	
Polyglobulie N	1 100,0%	0 0%	1		
Mekoniumaspiration N	1 100,0%	0 0%	1		
Pneumothorax N	4 100,0%	0 0%	4	p <0,05	2,03
Intrazerebrale Blutung N	3 100,0%	0 0%	3		
RDS N	22 100,0%	0 0%	22	p <0,01	2,22
Klavikulafraktur N	1 100,0%	0 0%	1		
Infektionserkrankung N	17 85,0%	3 15,0%	20	p <0,01	6,42
Kardiales Vitium N	9 100,0%	0 0%	9	p <0,05	2,08
Genetisch bedingtes Syndrom N	3 100,0%	0 0%	3		
Gesamt N	123	123	246		

Von den 246 betrachteten Neugeborenen wiesen 75 (30,46%) Begleiterkrankungen auf.

Für die Erkrankungen Gaumenspalte, Kardiomyopathie, Hypoglykämie, Polyglobulie, Mekoniumaspiration, intrazerebrale Blutung, Klavikulafraktur und Syndrom ergaben sich keine signifikanten Unterschiede bezüglich eines auffälligen Befundes im UNHS.

Pneumothorax

Vier Neugeborene (100%) aus der Fallgruppe erlitten einen Pneumothorax, in der Kontrollgruppe kam ein solcher nicht (0%) vor.

Ein signifikanter Unterschied im Gruppenvergleich konnte nachgewiesen werden.

Das Auftreten eines Pneumothorax stellte sich mit einer Odds Ratio von 2,03 als Risikofaktor für einen auffälligen Hörscreeningbefund dar.

Respiratory Distress Syndrome (RDS)

22 Kinder (100%) mit auffälligem Ergebnis im Hörscreening wiesen nach Geburt ein RDS auf. Neugeborene mit unauffälligem UNHS-Befund wiesen kein RDS auf (0%).

Ein signifikanter Unterschied im Gruppenvergleich konnte nachgewiesen werden. Das Auftreten eines RDS nach Geburt stellte sich mit einer Odds Ratio von 2,22 als Risikofaktor für ein positives Ergebnis im Neugeborenenhörscreening dar, das heißt, dass Kinder mit RDS doppelt so häufig einen auffälligen Befund im UNHS aufwiesen.

Infektionserkrankung

Betrachtet man das Auftreten von Infektionserkrankungen peri-oder postnatal, so wiesen 17 Kinder (85%) aus der Fallgruppe und drei Kinder (15%) aus der Kontrollgruppe eine Infektion auf.

In der Signifikanztestung stellte sich ein signifikanter Unterschied im Gruppenvergleich dar. Neugeborene, die an Infektionen erkrankten, wiesen sechsmal häufiger einen auffälligen Screeningbefund im UNHS auf. Der Faktor „Infektionserkrankung“ stellte sich mit einer Odds Ratio von 6, als Risikofaktor für einen auffälligen UNHS-Befund dar.

Kardiales Vitium

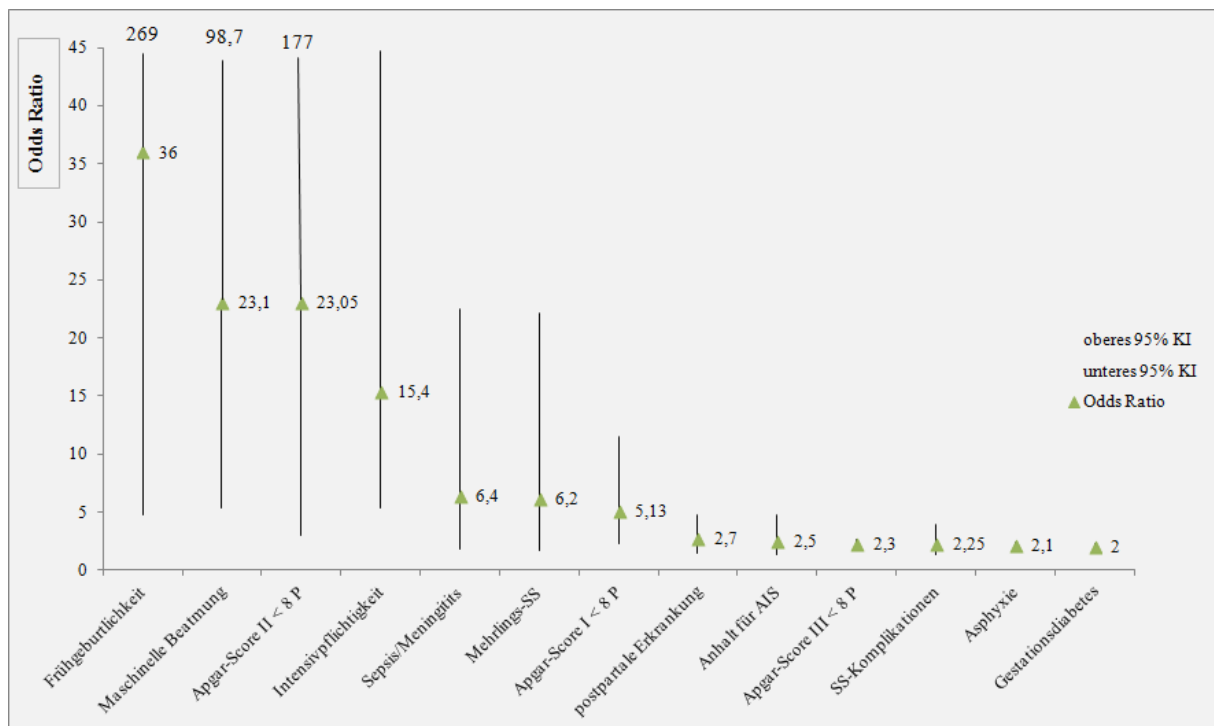
Neun Kinder (100%) aus der Fallgruppe wiesen nach Geburt ein kardiales Vitium auf, wohingegen in der Kontrollgruppe kein Vitium (0%) vorkam.

Die Testung auf Signifikanz erbrachte im Gruppenvergleich einen signifikanten Unterschied.

Ein kardiales Vitium stellte sich mit einer Odds Ratio von 2,08 als Risikofaktor für ein auffälliges Hörscreening dar.

5.2.5 Gewichtung der signifikanten Risikofaktoren im Überblick

Abbildung 11: Gewichtung der signifikanten Risikofaktoren im Überblick



Bei der Analyse der prä-, peri- und postnatalen Risikofaktoren wurde eine Gewichtung der Einflussnahme der einzelnen Risikofaktoren durch die Bestimmung der Odds Ratio vorgenommen. Hier zeigte sich, dass das Vorliegen von Frühgeburtlichkeit (OR 36), maschineller Beatmung (OR 23,1) und das Vorliegen eines Fünfminuten-Apgar-Wertes von unter acht Punkten (OR 23,05) am stärksten für einen positiven Screeningbefund im UNHS prädisponieren. Als weitere wichtige Risikofaktoren mit hohem Einflussfaktor stellten sich das Vorliegen einer intensivmedizinischen Behandlung (OR 15,4), einer Sepsis oder Meningitis (OR 6,4) sowie das Vorhandensein einer Mehrlingsschwangerschaft (OR 6,2) dar. Die Verkettung einzelner Risikofaktoren erscheint bei Vorliegen einer Frühgeburtlichkeit sehr wahrscheinlich.

5.3 Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik

Tabelle 19: Endergebnis der Konfirmationsdiagnostik

Untersuchungsbefund	Häufigkeit
Gehör blande	78 (63,4%)
Hörverlust ohne Hörgerät	11 (8,9%)
Hörgeräteversorgung	4 (3,3%)
Diagnostik nicht abgeschlossen	30 (24,4%)
Gesamt	123 (100%)

Nach Durchführung der ambulanten Konfirmationsdiagnostik zeigte sich folgendes Ergebnis: 123 Kinder mit wiederholt auffälligem Befund im UNHS stellten sich GBA-konform zur weiteren Konfirmationsdiagnostik vor: Bei 78 Kindern (63,4%) zeigte sich zum Abschluss der Nachbetreuung ein normal funktionierendes Gehör. 15 Kinder (12,2%) zeigten Einbußen der Hörfunktion: Vier Kinder (3,3%) mussten mit einem Hörgerät versorgt werden, elf Kinder (8,9%) brauchten keine Hörgeräteversorgung. Bei 30 Kindern (24,4%) wurde die Diagnostik (meist wegen Incompliance der Probanden) nicht abgeschlossen. Interessanterweise wiesen drei der vier Kinder mit verordnetem Hörgerät keine prädisponierenden Risikofaktoren für eine neonatale Hörstörung auf.

6. Diskussion

6.1 Erfüllt das UNHS am Klinikum Saarbrücken die geforderten Richtlinien des GBA?

Mit der Erhebung und Analyse von 2512 Neugeborenenhörtestungen am Klinikum Saarbrücken soll diese Studie die Relevanz und den Stellenwert des Universellen Neugeborenenhörscreenings evaluieren.

Der Ablauf des UNHS am Klinikum Saarbrücken wurde streng nach den Maßgaben der „Richtlinien des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres“ (Gemeinsamer Bundesausschuss 2010) durchgeführt. Es wurden nicht nur „Risikokinder“ mittels AABR-Methodik untersucht, sondern alle ab 2010 geborenen Kinder. Es konnte gezeigt werden, dass die Anzahl der Patienten, bei denen eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik notwendig war, bei knapp 5% lag.³⁰ Somit liegt der Anteil an notwendigen Folgeuntersuchungen wie von den „Kinderrichtlinien“ (Gemeinsamer Bundesausschuss 2010) gefordert bei ca. 4% aller gescreenten Patienten. Zudem gelang es bei über 95% der erstmalig auffällig getesteten Neugeborenen, die Kontrolluntersuchung mittels AABR-Methode vor Entlassung aus dem Krankenhaus durchzuführen. Auch die Lost to follow up Rate jener Patienten, die zweifach auffällig getestet wurden, lag dank der standardisierten Durchführung des UNHS am Klinikum Saarbrücken mit stets unter 25% geringer als in vergleichbaren Studien (Belgische Studie: (Vos et al. 2014) Lost to follow up Rate ca.38%; Iranische Studie: (Firoozbakht et al. 2014) Lost to follow up Rate ca. 25%). Diese Patienten wurden im Rahmen der Studie erneut angeschrieben, auf die Kontrolluntersuchung aufmerksam gemacht und befragt.³¹ Durch die frühzeitig eingeleitete Konfirmationsdiagnostik durch die kooperierende pädaudiologische Praxis in Saarbrücken konnte bei rund 12% der doppelt auffällig getesteten Kindern im UNHS eine Höreinbuße diagnostiziert und behandelt werden.

Zusammengefasst lässt sich festhalten, dass das UNHS am Klinikum Saarbrücken entsprechend der Richtlinien des GBA durchgeführt wurde. Zudem zeigten sich eine gute

³⁰ Siehe Tabelle 4.

³¹ Siehe Abbildung 14.

klinische Durchführbarkeit und eine hohe Akzeptanz des noch relativ „jungen“ Screeningverfahrens.

Im Vergleich dazu wurde das UNHS an zwei saarländischen Geburtskliniken (Knappschaftskrankenhaus Püttlingen und SHG-Klinikum Merzig) im gleichen Zeitraum ausgewertet. Diese beiden Kliniken benutzten als Screeningmethode ausschließlich die TEOAE-Messungen und besaßen keine kooperierende pädaudiologische Betreuung. Wie sich in Abbildung 12 erkennen lässt, decken sich die Ergebnisse nicht mit denen des Klinikums Saarbrücken und erfüllen nicht die vorgegebenen Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschusses. Die hohe Anzahl an unauffälligen Befunden (PASS) scheint auch im Vergleich mit anderen Populationen³² nicht plausibel. Darüber hinaus ist der Anteil an Patienten, die einer Konfirmationsdiagnostik zugeführt wurden, sehr gering. Dementsprechend ist die Lost to follow up Rate mit 70% weit höher als die vorgeschriebenen Prozentzahlen. Hieraus wird die Bedeutung einer engen pädaudiologischen Anbindung besonders ersichtlich.

6.2 Wie stellt sich die Häufigkeit positiver Screeningbefunde im Vergleich zu bisherigen Studien dar?

Tabelle 20: Übersicht einiger Variablen des Hörscreenings bei Neugeborenen

	Linnebach 2015		Vos 2014		Firoozbakht 2014		Bayerisches Landesamt 2010	
Hörscreening	Pass	Fail	Pass	Fail	Pass	Fail	Pass	Fail
Erstdurchlauf	80%	20%	87,2%	12,8%	84%	16%	-	-
Zweitdurchlauf	70%	30%	75%	25%	83%	17%	-	-
Drittdurchlauf	-		-		85%	15%	-	
2x Fail in Klinik	6%		2,6%				4,5%	
Lost to follow up	19%		38%		15%			

Im Gesamtkollektiv dieser Arbeit erzielten im Erstdurchlauf 80% aller Neugeborener ein unauffälliges Ergebnis, 20% ein auffälliges. Im Zweitdurchlauf war das Ergebnis bei 70% unauffällig, bei 30% wiederholt auffällig. 81% der wiederholt auffällig getesteten Kinder

³² Siehe Abschnitt 6.2.

kamen der Aufforderung zur Konfirmationsdiagnostik nach und stellten sich in der pädaudiologischen Praxis in Saarbrücken vor. Die Lost to follow up Rate betrug somit 19%.³³

Diese Daten decken sich zum größten Teil mit den bereits in der Literatur beschriebenen Häufigkeiten: In einer belgischen Studie, in der über einen Zeitraum von sechs Jahren (2007-2012) 264.508 Neugeborene einem Hörscreening unterzogen wurden (Vos et al. 2014), wiesen 87,2% im Erstdurchlauf ein unauffälliges Ergebnis auf, 12,8% ein pathologisches Erstergebnis, im Zweitedurchlauf waren 25% wiederholt auffällig, 75% unauffällig. Diese Studie ähnelte in ihrem Ablauf sehr der unseren: Kinder ohne Risiko für eine Hörstörung wurden mittels TEOAE untersucht, Kinder mit einem solchen Risiko mit AABR-Methodik. Der Zweitedurchlauf erfolgte ausschließlich mittels AABR. In einer Studie aus dem Iran (Firoozbakht et al. 2014) wiesen 84% aller getesteter Kinder im Erstdurchlauf ein unauffälliges Ergebnis auf, 16% ein auffälliges Ergebnis. In der iranischen Studie wurden über acht Jahre (2005-2012) hinweg 3.350.995 Neugeborene einem Hörscreening, bestehend aus AABR- oder TEOAE-Methodik, zugeführt. Der Erstdurchlauf erfolgte ausschließlich mittels TEOAE und die folgenden Abläufe mittels AABR. Insgesamt war das Vorgehen in deren Kollektiv weitaus komplizierter: Sogar Neugeborene, die im Erstdurchlauf ein bereits unauffälliges Ergebnis erzielt hatten, wurden, wenn sie ein Risiko für eine Hörstörung aufwiesen, erneut einer AABR-Messung unterzogen.

Bei Vos et al und bei Firoozbakht et al lagen die Lost to follow up Raten allerdings mit annähernd 15% bis 38% um einiges höher als in unserem Kollektiv. Gründe für die niedrige Lost to follow up Rate in dieser Arbeit könnten zum Einen darin liegen, dass Saarbrücken eine übersichtliche Infrastruktur mit nur einer pädaudiologischen Praxis anbietet und dies die Compliance vieler Eltern erhöht. Zum Anderen besteht das geschulte Personal, das für die Durchführung des UNHS am Klinikum Saarbrücken verantwortlich ist, aus Mitarbeitern der pädaudiologischen Praxis, die die Empfehlung zur Konfirmationsdiagnostik gezielt weiter geben.

Etwa 5% aller gescreenten Kinder verließen mit wiederholt auffälligem UNHS-Befund die Klinik in Saarbrücken.³⁴ Ähnliche Daten veröffentlichte das bayerische Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit im Neugeborenen-Hörscreening-Abschlussbericht aus dem Jahre 2009/2010 (Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit 2009/2010): Dort verließen 5% aller untersuchten Neugeborenen die Geburtskliniken mit

³³ Siehe Abbildung 9.

³⁴ Siehe Tabelle 4.

einem kontrollbedürftigem Ergebnis, 2% des Gesamtkollektivs dort mit beidseitig kontrollbedürftigem Ergebnis. In dieser Studie waren ebenso 2% aller Neugeborenen, die dem UNHS unterzogen wurden, beidseitig kontrollbedürftig.

Insgesamt zeigte sich eine sehr ähnliche Häufigkeitsverteilung bezüglich der auffälligen Screeningbefunde und der Kontrolluntersuchungen im Vergleich mit anderen großen Studien. Hieraus lässt sich eine vergleichbare Häufigkeitsverteilung kindlicher Hörstörungen in unterschiedlichen Ländern und auch im außereuropäischen Ausland vermuten (Firoozbakht et al. 2014).

Aufgrund der übereinstimmenden Ergebnisse ist von einer vergleichbaren Qualität der hier genannten Studien auszugehen.

6.3 Warum stellt sich die Häufigkeit positiver Screeningbefunde in einer intensivmedizinischen Population anders dar?

Tabelle 21: Übersicht der Ergebnisse des Hörscreenings von intensivpflichtigen Kindern im Vergleich mit dem Gesamtkollektiv

	Intensivmedizinische Therapie Linnebach <i>N=266</i>		Intensivmedizinische Therapie Kang <i>N=51</i>		Gesamtkollektiv Linnebach <i>N=2512</i>	
Hörscreening	Pass	Fail	Pass	Fail	Pass	Fail
Erstdurchlauf	79%	21%	74%	24%	80%	20%
Zweitdurchlauf	45%	55%	-	-	70%	30%
Bds. Hörstörung im Zweitdurchlauf		56%				37%

In dieser Studie wurden 266 Neugeborene, die eine intensivmedizinische Therapie benötigten, dem UNHS unterzogen. Dabei erzielten 79% im Erstdurchlauf ein unauffälliges Ergebnis und 21% ein auffälliges Ergebnis. Somit lassen sich im Erstdurchlauf kaum Unterschiede im Vergleich zur Gesamtpopulation feststellen. Diese Ergebnisse decken sich auch mit in der Literatur beschriebenen Daten von intensivpflichtigen Kindern, die an einem UNHS teilnahmen (Kang et al. 2012). In einer Studie von Kang et al aus Korea wiesen in einer Population von 51 intensivpflichtigen Neugeborenen 74% einen unauffälligen Befund im Hörscreening auf und 26% einen auffälligen (Kang et al. 2012). In der Zweituntersuchung der auffällig getesteten Kinder mit intensivmedizinischem Behandlungsbedarf unserer Studie zeigten sich allerdings deutliche Unterschiede im Vergleich zum Gesamtkollektiv: 55% dieser Kinder wiesen einen positiven, d.h. auffälligen UNHS-Befund auf, nur 45% zeigten ein unauffälliges Ergebnis.³⁵ Darüber hinaus war der Anteil beidseitiger auffälliger Screeningbefunde häufiger vertreten als einseitige Hörstörungen im UNHS: 56% der intensivpflichtigen Kinder mit wiederholt auffälligem Ergebnis wiesen die Hörstörung beidseits auf, im Gesamtkollektiv dagegen waren nur 37% im Zweidurchlauf beidseitig betroffen. Ursächlich für den deutlich höheren Anteil an positiven Screeningergebnissen in der Population dieser Kinder scheint das Vorliegen bereits bekannter Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen zu sein (Korres et al. 2005). Beispiele für diese Risikofaktoren sind das Vorliegen von Frühgeburtlichkeit, ein niedriges Geburtsgewicht, die Einnahme

³⁵ Siehe Abbildung 10.

ototoxischer Medikamente und maschinelle Beatmung (Begall et al. 1993; Bielecki et al. 2011; Hille et al. 2007; Rumstadt et al. 2012; Valkama et al. 2000). Betrachtet man diese Risikofaktoren, so ist es naheliegend, dass nicht die intensivmedizinische Behandlung selbst, sondern die Ursache der Notwendigkeit einer intensivmedizinischen Therapie kausal für die höhere Rate an positiven Screeningbefunden ist. Eine bedeutende Verkettung von Risikofaktoren scheint hier die Frühgeburtlichkeit mit einhergehendem niedrigem Geburtsgewicht und Beatmungspflichtigkeit zu sein. Ob ein Neugeborenenhörscreening bei diesen Kindern tatsächlich aussagekräftig und sinnvoll ist, bleibt zu klären. Hier sehen wir Forschungsbedarf zur Klärung, ob das UNHS tatsächlich geeignet ist, Hörstörungen auch bei noch sehr unreifen Frühgeborenen zu detektieren, oder ob es sich bei auffälligen Testergebnissen lediglich um eine dem Entwicklungsstand des Frühgeborenen angemessene Unreife des Gehörs handelt.

Zur Veranschaulichung folgt ein Fallbeispiel aus dem Patientenkollektiv: Dargestellt wird ein männliches Frühgeborenes mit vorhandenen Risikofaktoren³⁶ und wiederholt auffälligem Befund im UNHS. Im Verlauf zeigten sich jedoch keine Einbußen der Hörfunktion mehr, sodass die temporäre Hörstörung als Reifungsverzögerung des Hörorgans zu werten ist.

Tabelle 22: Fallbeispiel aus dem Patientenkollektiv

Einflussfaktoren	Neugeborenes
Geschlecht	männlich
Schwangerschaftswoche	26 + 0 SSW
Geburtsgewicht	985 g
Geburtslänge	39 cm
Kopfumfang	24,5 cm
Apgar I,II,III	4-7-10
Anhalt für AIS	ja
Intensivpflichtigkeit	ja
Postnatale Erkrankung	RDS, Infektion, kardiales Vitium
UNHS-Befund mittels AABR	Zweimalig beidseits auffällig
Pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik	Unauffällig, Gehör blande

³⁶ Siehe Abschnitt 6.4.

6.4 Welche Risikofaktoren prädisponieren für einen positiven Screeningbefund?

In dieser Arbeit erfolgte die Analyse von Risikofaktoren, welche zu einer Hörstörung prädisponieren. Hierbei wurden die vom Joint Committee on Infant Hearing bereits festgelegten Risikofaktoren wie familiäre Hörstörung in der Anamnese, Kraniofaziale Dysmorphie, postnatale Infektionen (bakterielle Meningitis), intrauterine Infektionen (TORCH-Erreger), Hyperbilirubinämie (Kernikterus), Syndrome sowie Neurodegenerative Erkrankungen berücksichtigt (Joint Committee on Infant Hearing et al. 2000). Zudem konnten in dieser Arbeit weitere Risikofaktoren für einen positiven Befund im UNHS identifiziert werden. Eine Gewichtung der Risikofaktoren mit Hilfe der Angabe der Odds Ratio wird in dieser Fall-Kontroll-Studie ermöglicht.

Im Rahmen der Literaturrecherche konnten drei große Studien gefunden werden, die sich in ähnlicher Weise mit Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen auseinandersetzen.

In Indien (Rai and Thakur 2013) wurden 500 Neugeborene von 2009-2010 untersucht. Das Kollektiv wurde in zwei Gruppen unterteilt: Eine Gruppe umfasste Kinder mit Risikofaktoren für eine Hörstörung, die andere Gruppe umfasste Kinder ohne solche Risikofaktoren. Verglichen wurden dann die Häufigkeiten tatsächlicher Hörstörungen und deren Korrelation mit entsprechenden Risikofaktoren.

In Polen (Bielecki et al. 2011) untersuchten Bielecki et al über einen Zeitraum von 7 Jahren (von 2003 bis 2009) 5282 Neugeborene, die entweder wiederholt ein auffälliges Screeningergebnis im Hörscreening erzielten, oder welche mindestens einen Risikofaktor für eine Hörstörung aufwiesen, und bei denen später eine relevante Hörstörung auftrat. Auch hier wurden die entsprechenden Risikofaktoren für eine Hörstörung identifiziert.

In einer weiteren Studie aus Münster (Rumstadt et al. 2012) wurden 617 Neugeborene mit einem positivem Screeningbefund im UNHS oder mindestens einem relevantem Risikofaktor für eine Hörstörung untersucht. Hier wurden ebenfalls relevante Risikofaktoren evaluiert und herausgestellt.

6.4.1 Pränatale Risikofaktoren

Tabelle 23: Pränatale Risikofaktoren

	Rumstadt et al. 2012 <i>N=617</i>	Rai et al. 2013 <i>N=500</i>	Bielecki et al. 2011 <i>N=5282</i>	Linnebach 2015 <i>N=246</i>
Mehrlingsschwangerschaft	-	-	-	+ OR: 6,2 *
In-Utero-Infektionen (TORCH-Erreger)	-	+	+	-
Familiäre Hörstörung	+	-	+	-
*: $p < 0,05$ OR: Odds Ratio +: als Risikofaktor identifiziert -: kein Risikofaktor belegt				

Eine Mehrlingsschwangerschaft ging in dieser Studie mit einem sechsfach erhöhten Risiko für einen positiven Screeningbefund im UNHS einher. In vergleichbaren Arbeiten sowie in einer ausgeweiteten Literaturrecherche konnten keine Daten zu diesem Thema gefunden werden. Gründe für ein gehäuft zu verzeichnendes auffälliges Ergebnis im UNHS bei Mehrlingen könnten darin bestehen, dass diese Kinder häufiger an Frühgeburtlichkeit und niedrigem Geburtsgewicht leiden. Somit finden sich bei diesen Kindern gehäuft bereits bekannte Risikofaktoren für Hörstörungen, wie zum Beispiel die Notwendigkeit der intensivmedizinischen Überwachung, maschinelle Beatmung und weitere³⁷.

Intrauterine Infektionen, deren Erreger der TORCH-Gruppe (Toxoplasmose, andere Erreger: wie Masern, Mumps, Varizellen, Parvovirus B19, Röteln, Cytomegalievirus, Herpes simplex Virus) angehören, wurden sowohl bei Rai et al als auch bei Bielecki et al als Risikofaktor für eine relevante Hörstörung definiert (Bielecki et al. 2011; Rai and Thakur 2013). In dieser Studie konnte jedoch keine Korrelation für das Auftreten eines positiven Befundes im UNHS und einer Infektion mit einem Erreger der TORCH-Gruppe gefunden werden. Grund hierfür ist am ehesten die sehr geringe Fallzahl von nachgewiesenen Infektionen in unserem Kollektiv: Es wurden bei drei Müttern intrauterine CMV-Infektionen nachgewiesen und bei einer Mutter Toxoplasmose; es zeigte sich jedoch keine signifikante Risikoerhöhung im Vergleich zur Kontrollgruppe.

Eine familiäre Hörstörung zählte in den Studien aus Münster (Rumstadt et al. 2012) und Lübeck (Meyer et al. 1999) ebenso wie in der polnischen Studie (Bielecki et al. 2011) als

³⁷ Siehe Tabelle 24.

relevanter Risikofaktor für das Auftreten einer Hörminderung. In dieser Studie war die Fallzahl bzgl. familiärer Hörstörungen zu gering: Es wiesen lediglich zwei Kinder familienanamnestisch Hörstörungen auf. Auch hier konnte kein signifikanter Unterschied im Vergleich zur Kontrollgruppe aufgezeigt werden.

6.4.2 Perinatale Risikofaktoren

Tabelle 24: Perinatale Risikofaktoren

	Rumstadt et al. 2012 <i>N</i> =617	Rai et al. 2013 <i>N</i> =500	Bielecki et al. 2011 <i>N</i> =5282	Linnebach 2015 <i>N</i> =246
Frühgeburtlichkeit	+ *	-	+	+ OR: 36*
Kraniofaziale Dysmorphie	+ *	-	+	-
Syndrom		-	+	-
Hyperbilirubinämie > 20 mg/dl	+	-	+	-
Gestationsdiabetes	-	-	-	+ OR: 2,0*
Anhalt für AIS	-	-	-	+ OR 2,5*
Intensivpflichtigkeit	-	+	+	+ OR 15,4*
Maschinelle Beatmung	+	-	+	+ OR 23,1*
Asphyxie	-	-	-	+ OR 2,1*
Apgar-Score	<8 P.: +*	-	-	
• Apgar I	-	-	<4P.: +	<8P.: + OR 5,13*
• Apgar II	-	-	<6P.: +	<8p.: + OR 23,05*
• Apgar III	-	-	-	<8P.: + OR 2,3*
Geburtsvariablen				
• Gewicht	-	-	<1500g: +	+ erniedrigt zur KG**
• Länge	-	-	-	+ verringert zur KG **
• Kopfumfang	-	-	-	+ verringert zur KG*
*: p<0,05 OR: Odds Ratio +: als Risikofaktor identifiziert -: kein Risikofaktor belegt KG: Kontrollgruppe				

Frühgeburtlichkeit und die damit verbundenen Probleme der Neugeborenenadaptation wurden bereits in vielen wissenschaftlichen Arbeiten als bedeutsame Risikofaktoren identifiziert (Tomasik 2002) (Rumstadt et al. 2012) (Bielecki et al. 2011). So konnte Tomasik durch eine Untersuchung an 218 Frühgeborenen neben der Frühgeburtlichkeit an sich ebenfalls eine Hyperbilirubinämie mit Kernikterus, Hypoglykämie und eine Behandlung mit ototoxischen Medikamenten wie Aminoglykosiden als eigenständige Risikofaktoren ausmachen (Tomasik 2008). Auch die in Tabelle 24 zitierten großen Studien von Rumstadt und Bielecki et al. messen sowohl der Frühgeburtlichkeit als auch einer Hyperbilirubinämie eine wichtige Rolle

als Risikofaktor zu (Bielecki et al. 2011; Rumstadt et al. 2012). In unserer Studie konnte Frühgeburtlichkeit ebenfalls als entscheidender Risikofaktor für einen auffälligen Befund im UNHS belegt werden. Mit einer Odds Ratio von 36,0 stellt die Frühgeburtlichkeit den bedeutsamsten Risikofaktor der Untersuchung dar. Es ist hervorzuheben, dass es durch diese Fall-Kontroll-Studie erstmals gelingt, eine Gewichtung der einzelnen Risikofaktoren vorzunehmen. Ein Gestationsdiabetes der Mutter zeigte sich ebenfalls als ein Risikofaktor für einen positiven Screeningbefund im UNHS. Als Grund hierfür sehen wir die gehäuft auftretenden Hypoglykämien des Neugeborenen in der Adaptationsphase, die bereits in der Literatur für Hörstörungen verantwortlich gemacht wurden (Tomasik 2008). Eine Analyse der Bilirubin-Werte erfolgte in unserem Kollektiv nicht.

Eine große Rolle als Risikofaktor für eine Hörstörung wurde einem Geburtsgewicht unter 1500g durch Begall et al bereits 1993 zugeschrieben (Begall et al. 1993). Dieses Erkenntnis deckt sich mit anderen Studien (Bielecki et al. 2011; Valkama et al. 2000; Van Naarden and Decouflé 1999). Auch in unserer Studie konnte gezeigt werden, dass Kinder mit positivem Befund im UNHS im Vergleich zur Kontrollgruppe ein signifikant niedrigeres Geburtsgewicht aufwiesen. Zudem zeigte sich, dass eine Risikoerhöhung nicht erst ab einem Geburtsgewicht unter 1500g eintritt wie bisher in vielen Studien beschrieben, sondern bereits bei einem mittleren Geburtsgewicht von 2872g vorliegt³⁸. In dieser Studie wurde ebenso die Relevanz von Körperlänge und Kopfumfang bei Geburt im Hinblick auf das Ergebnis im UNHS deutlich: Diese Variablen waren im Vergleich zur Kontrollgruppe signifikant verringert³⁹ und gelten dementsprechend als Risikofaktor für ein auffälliges Neugeborenenhörscreening.

Die Notwendigkeit einer intensivmedizinischen Behandlung nach Geburt konnte in unserer Studie ebenfalls als Risikofaktor für einen auffälligen Befund im UNHS identifiziert werden. Diese Ergebnisse decken sich mit weiteren großen Studien (Bielecki et al. 2011; Rai and Thakur 2013). Mit einer Odds Ratio von 15,4 stellt dieser Risikofaktor einen der wichtigsten unserer Studie dar.

Auch die Notwendigkeit einer maschinellen Beatmung, beispielsweise im Rahmen eines RDS, geht mit einer immensen Risikosteigerung (Odds Ratio 23,1) für einen pathologischen

³⁸ Siehe Tabelle 10.

³⁹ Siehe Tabelle 10.

UNHS-Befund einher. Auch dieser Risikofaktor ist in der Literatur bekannt (Bielecki et al. 2011; Hille et al. 2007; Lima et al. 2006).

Die Rolle einer perinatalen Asphyxie bezogen auf das Auftreten kindlicher Hörstörungen wurde bereits mehrfach untersucht. Es wurde gezeigt, dass ein Sauerstoffmangel des Neugeborenen mit einer erhöhten Rate an Hörstörungen einhergeht (Olusanya and Okolo 2006). Auch in unserer Studie verdoppelte sich die Wahrscheinlichkeit für einen positiven Befund im UNHS (Odds Ratio: 2,1) bei Vorliegen einer perinatalen Asphyxie. Eine genauere Evaluation der Neugeborenenadaptation erfolgte durch die Analyse der einzelnen APGAR-Werte im Bezug auf das UNHS. In unserer Studie zeigte sich, dass APGAR-Werte unter acht Punkten mit einer signifikanten Risikosteigerung für auffällige Screeningbefunde einhergingen. Am bedeutsamsten scheint hier der APGAR-Wert nach fünf Minuten zu sein, da ein 23-fach erhöhtes Risiko vorliegt, sobald dieser erniedrigt ist. Auch andere Studien diskutieren die Rolle des APGAR-Wertes als Einflussfaktor auf Hörstörungen, eine detaillierte Untersuchung der Ein-, Fünf- bzw. Zehnminuten Werte erfolgte jedoch nicht (Bielecki et al. 2011; Rumstadt et al. 2012).

Interessanterweise konnte der klinische Verdacht auf das Vorliegen eines Amnioninfektionssyndromes (AIS) bei der Mutter als eigenständiger Risikofaktor identifiziert werden. Es zeigte sich ein zweieinhalbfach erhöhtes Risiko für einen positiven UNHS-Befund. Bislang wird diese Risikokorrelation in keiner Studie erwähnt oder diskutiert. Eine mögliche Erklärung für diesen Zusammenhang ist das gehäufte Auftreten einer Neugeborenenensepsis, die wiederum als Risikofaktor für Hörstörungen belegt ist (Bielecki et al. 2011; Meyer et al. 1999; Rai and Thakur 2013; Rumstadt et al. 2012). Zudem ist ein AIS häufig mit Frühgeburtlichkeit und den damit verbundenen Risikofaktoren für eine Hörstörung vergesellschaftet.

Als weitere perinatale Risikofaktoren für Hörstörungen sind kraniofaziale Dysmorphien sowie das Bestehen syndromaler Erkrankungen bekannt (Bielecki et al. 2011; Meyer et al. 1999; Rumstadt et al. 2012). Bezüglich dieser Erkrankungen konnte in unserer Studie keine signifikante Risikoerhöhung gezeigt werden. Allerdings war eine Häufung von Kindern mit syndromalen Erkrankungen sowie mit Lippenkiefergaumenspalten in der Fallgruppe klar abzulesen (3 vs. 0 bzw. 2 vs. 0)⁴⁰.

⁴⁰ Siehe Tabelle 18.

6.4.3 Postnatale Risikofaktoren

Tabelle 25: Postnatale Risikofaktoren

	Rumstadt et al. 2012 <i>N=617</i>	Rai et al. 2013 <i>N=500</i>	Bielecki et al. 2011 <i>N=5282</i>	Linnebach 2015 <i>N=246</i>
Postnatale Erkrankung	-	-	-	+ OR 2,7*
Sepsis/Meningitis	+*	+	+	+ OR 6,4*
Ototoxische Medikamente	-	-	+	-
*: p<0,05 OR: Odds Ratio +: als Risikofaktor identifiziert -: kein Risikofaktor belegt				

Bei Betrachtung von sich überwiegend postnatal manifestierenden Erkrankungen des Neugeborenen zeigte sich, dass allein das Vorliegen, unabhängig von der Art der Erkrankung, einen Risikofaktor für einen auffälligen Befund im UNHS darstellt. Insbesondere das Vorliegen einer Infektionserkrankung (Sepsis, Meningitis) ist ein bekannter Risikofaktor (Bielecki et al. 2011; Meyer et al. 1999; Rai and Thakur 2013; Rumstadt et al. 2012) und führt auch bei uns zu einer mehr als sechsfachen Risikoerhöhung.

Einen weiteren relevanten Risikofaktor für die Entwicklung von Hörstörungen stellt die Exposition mit ototoxischen Medikamenten wie beispielsweise Gentamycin dar (Bielecki et al. 2011). In jüngerer Zeit konnte jedoch gezeigt werden, dass seit der engmaschigen Kontrolle des Gentamycin-Serumspiegels das Auftreten von Hörstörungen deutlich zurückgegangen ist (Hess et al. 1998). In unserer Studie liegen keine Daten zu diesem Risikofaktor vor.

Zusammenfassend lässt sich festhalten, dass eine Reihe zum Teil bereits bekannter Risikofaktoren für einen auffälligen Befund im UNHS prädisponieren. Hierdurch ergibt sich die Möglichkeit, bestimmte Risikokollektive zu ermitteln, die besonderer Aufmerksamkeit bedürfen. Allerdings wurde ebenfalls festgestellt, dass viele Kinder mit auffälligem UNHS-Befund keine Risikofaktoren für eine Hörstörung aufwiesen. Dies unterstreicht die Wichtigkeit des Screenings aller Neugeborenen, unabhängig von bereits vorliegenden Risikofaktoren.

6.5 Ausblick

Diese Studie unterstreicht die Wichtigkeit der Durchführung des UNHS bei allen neugeborenen Kindern. Es gelang, den Großteil aller auffälligen Kinder einer Konfirmationsdiagnostik zuzuführen. Dennoch zeigte sich, dass es trotz standardisiertem Vorgehen und enger Anbindung der Familien einen nicht zu vernachlässigenden Anteil von Kindern mit auffälligem Screeningergebnis gab, die keiner adäquaten Versorgung zugeführt werden konnten. Zur Verbesserung und Optimierung der Patientenversorgung schlagen wir daher eine direkte Übermittlung kontrollbedürftiger Screeningergebnisse an die betreuende pädaudiologische Praxis vor. Von dieser Stelle könnte gegebenenfalls durch wiederholte Aufforderung zur Nachuntersuchung die Compliance erhöht werden.

Betrachtet man die in der Literatur und in dieser Studie beschriebenen Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen, so konnte eine Reihe eindeutiger Risikofaktoren identifiziert werden. Wünschenswert wären hier weitere prospektive Studien, in denen die Reduktion von Risikofaktoren, sofern möglich, evaluiert wird. Ein erfolgreiches Beispiel für eine solche Reduktion ist die engmaschige Kontrolle und Einstellung von Serumspiegeln ototoxischer Medikamente wie beispielsweise Gentamycin (Hess et al. 1998). Des Weiteren gilt es zu klären, inwiefern bestimmte Risikofaktoren in direkter Abhängigkeit zueinander stehen. Eine vorstellbare Verkettung ist hier das frühgeborene beatmungspflichtige Kind auf Intensivstation, das im Rahmen einer Infektion ototoxische Medikamente erhält.

6.6 Konsequenzen

1. Das UNHS detektiert eine erhebliche Zahl pädaudiologisch zu beobachtender Kinder.
2. Ein ausschließliches Screening von risikobehafteten Neugeborenen ist nicht ausreichend.
3. Diese Studie zeigt retrospektiv, dass in diesem Kollektiv Risikofaktoren identifiziert werden können, die a priori nicht bekannt waren.
4. Ein Screening ohne Follow-up ist sinnlos.
5. Ein etabliertes Verbundkonzept zwischen Pädaudiologe und ausführender Klinik des UNHS ist optimal.
6. Gerade bei einem Kollektiv mit vielen Risikoschwangerschaften und Risikogeburten ist ein primäres Screening via AABR-Methodik sinnvoll.

7. Anlagen

Abbildung 12: UNHS am Knappschafts Krankenhaus Püttlingen und der SHG-Klinik Merzig von 2009-Mitte 2011

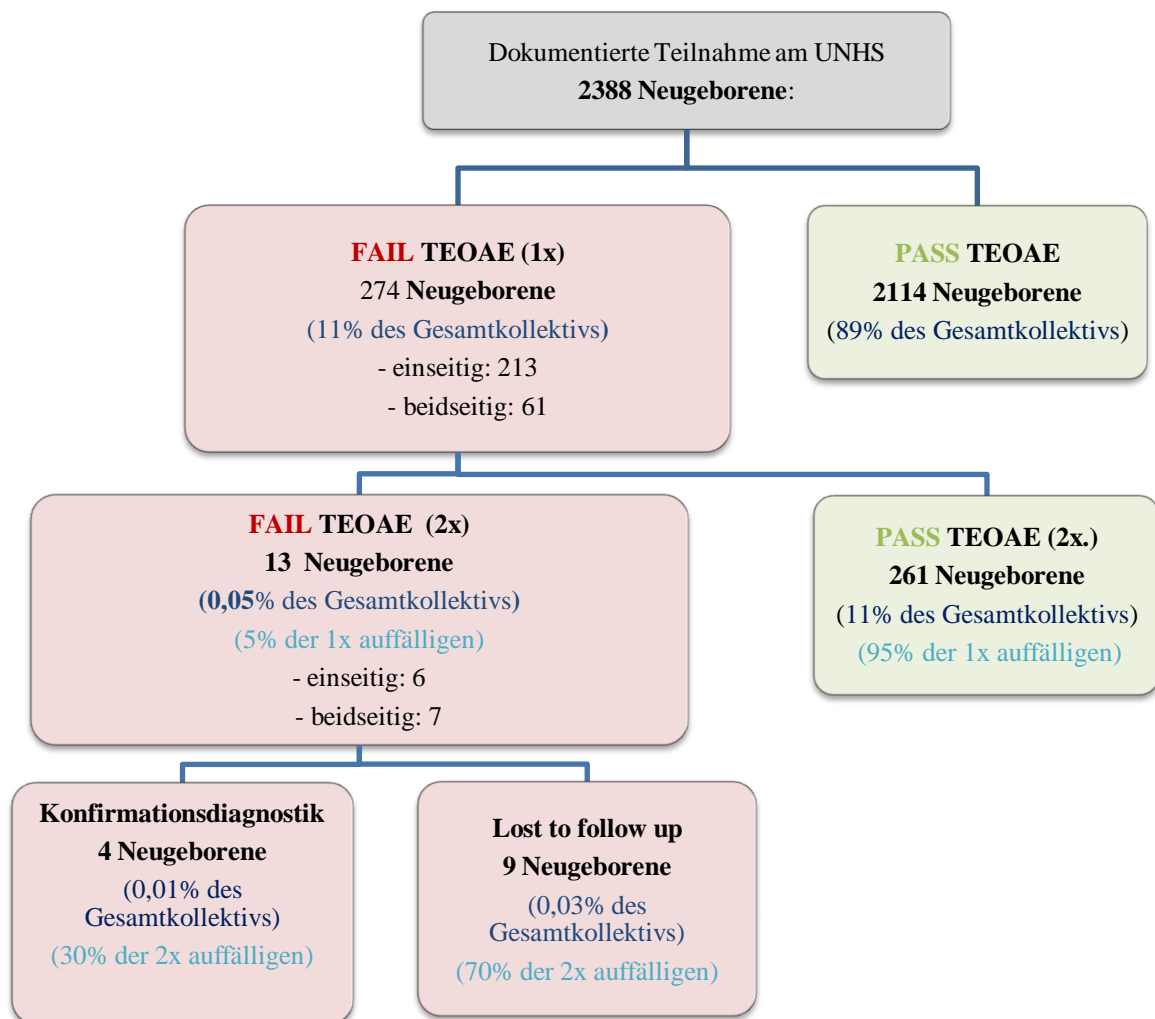


Abbildung 13: Dokumentation des Neugeborenen-Hörscreenings im gelben Untersuchungsheft

Dokumentation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)																						
Durchführung der Untersuchung nach Aufklärung von den Eltern oder Personensorgeberechtigten abgelehnt am:	Unterschrift des Personensorgeberechtigten	Stempel/Unterschrift des Arztes																				
Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR, in der Regel in den ersten 3 Lebenstagen durchgeführt am: <table border="0" style="width: 100%;"> <tr> <td></td> <td>beidseitig unauffällig</td> <td></td> <td>auffällig</td> <td></td> </tr> <tr> <td>TEOAE</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>rechts</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>links <input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td>oder</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>AABR</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>rechts</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>links <input type="checkbox"/></td> </tr> </table>			beidseitig unauffällig		auffällig		TEOAE	<input type="checkbox"/>	rechts	<input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	oder					AABR	<input type="checkbox"/>	rechts	<input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	Stempel/Unterschrift
	beidseitig unauffällig		auffällig																			
TEOAE	<input type="checkbox"/>	rechts	<input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>																		
oder																						
AABR	<input type="checkbox"/>	rechts	<input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>																		
Kontroll-AABR bei auffälliger Erstuntersuchung, in der Regel bis U2 durchgeführt am: <table border="0" style="width: 100%;"> <tr> <td></td> <td>beidseitig unauffällig</td> <td></td> <td>auffällig</td> <td></td> </tr> <tr> <td>AABR</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>rechts</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>links <input type="checkbox"/></td> </tr> </table>			beidseitig unauffällig		auffällig		AABR	<input type="checkbox"/>	rechts	<input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	Stempel/Unterschrift										
	beidseitig unauffällig		auffällig																			
AABR	<input type="checkbox"/>	rechts	<input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>																		
Pädaudiologische Diagnostik bei auffälliger Kontroll-AABR veranlasst am:		Stempel/Unterschrift																				
Ergebnisse der pädaudiologischen Diagnostik, in der Regel bis zur 12. Lebenswoche durchgeführt am: <table border="0" style="width: 100%;"> <tr> <td></td> <td>unauffällig</td> <td></td> <td>auffällig</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Ergebnis:</td> <td>rechts <input type="checkbox"/></td> <td></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Ergebnis:</td> <td>links <input type="checkbox"/></td> <td></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> </table>				unauffällig		auffällig		Ergebnis:	rechts <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		Ergebnis:	links <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>						
	unauffällig		auffällig																			
Ergebnis:	rechts <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>																			
Ergebnis:	links <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>																			
Untersuchungsergebnisse und ggfs. erforderliche Therapie mit den Eltern oder Personensorgeberechtigten besprochen am:		Stempel/Unterschrift																				

Bundesministerium für Gesundheit (2008), 'Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings', in Gemeinsamer Bundesausschuss (ed.)

Abbildung 14: Brief mit Fragebogen zur allgemeinen Hörentwicklung bei Lost to follow up Patienten



KINDERKLINIK

Perinatalzentrum Level I
mit Kinderchirurgie
(Zentrum für konservative und operative
Kinder- und Jugendmedizin)

Chefarzt: Prof. Dr. Möller

Telefon: Vermittlung (0681) 963-0
Durchwahl (0681) 963-2161

Telefax: (0681) 963-2126

E-Mailadresse: jmoeller@klinikum-saarbruecken.de

66119 Saarbrücken

Liebe Eltern,

nach der Geburt Ihres Kindes haben wir als Routineuntersuchung einen Test des Hörvermögens durchgeführt. Bei Ihrem Kind war dieser erste Hörtest auffällig. Ein auffälliges Testergebnis finden wir bei vielen Kindern, die später keinerlei Probleme mit dem Hören haben.

Häufig ist der Grund für dieses auffällige Ergebnis die verzögerte Entwicklung des Hörorgans.

Normal führen wir nach einem auffälligen Testergebnis immer eine Kontrolluntersuchung nach zwei bis drei Tagen durch. Bei Ihrem Kind war diese nochmals auffällig, weshalb wir Ihnen eine umfassendere Untersuchung des Hörvermögens in der pädaudiologischen Praxis empfohlen haben.

Wir untersuchen im Moment, wie gut unsere Testmethoden sind, um Hörstörungen bei Kleinkindern festzustellen. Aus diesem Grund stellt uns die kooperierende Praxis Brill & Dr. Just in Saarbrücken die Patientendaten von Kindern zur Verfügung, die im Neugeborenenhörscreening zweimal auffällig waren. Leider gibt es keine Unterlagen Ihres Kindes in der Praxis und nun interessieren wir uns dafür, ob Ihr Kind momentan Probleme mit dem Hören hat.

Hierzu bitten wir Sie, uns die folgenden vier Fragen zu beantworten und sie mit dem bereits frankierten Umschlag an uns zurückzusenden.

Somit geben Sie uns eine große Hilfe, Hörstörungen bei unseren kleinen Patienten besser festzustellen und zu behandeln.

Vielen herzlichen Dank für Ihre Unterstützung und weiterhin alles Gute für Sie und Ihr Kind.

Mit freundlichen Grüßen,

Prof. Dr. Jens Möller
Cand. med. Laura Ann Linnebach

An:
Klinikum Saarbrücken
Kinderklinik
Sekretariat Prof. Dr. Möller
Winterberg 1
66119 Saarbrücken

Name des Kindes:

Geburtsdatum:

1. Ist der Hörtest Ihres Kindes nach Entlassung aus der Klinik vom Kinder- /HNO-Arzt wiederholt worden?

JA ☐

NEIN ☐

2. Wenn ja: Wie war das Ergebnis des Hörtests?

UNAUFFÄLLIG ☐

AUFFÄLLIG ☐

**3. Haben Sie den Eindruck dass Ihr Kind nach Abschluss des 1.Lebensjahres ausreichend hört(e)?
(Reaktionen auf Gesang, Stimmen, Geräusche)**

JA ☐

NEIN ☐

**4. Wenn nein: Befindet sich Ihr Kind in dafür spezialisierter (HNO/Pädaudiologe) ärztlicher
Betreuung?**

JA ☐

NEIN ☐

Ich bin damit einverstanden, dass diese Daten anonym für Studienzwecke benutzt werden:

8. Literaturverzeichnis

1. Aachener Zeitung (2009), 'Damit sich das Kind gut entwickelt: Hörscreening bei Neugeborenen'
<http://www.aachener-zeitung.de/ratgeber/gesundheit/damit-sich-das-kind-gut-entwickelt-hoerscreening-bei-neugeborenen-1.335930>
2. Andermann A et al. (2008), 'Revisiting Wilson and Jungner in the genomic age: a review of screening criteria over the past 40 years', *Bull World Health Organ*, 86 (4), 317-9.
3. Anderson SD and Kemp DT (1979), 'The evoked cochlear mechanical response in laboratory primates. A preliminary report', *Arch Otorhinolaryngol*, 224 (1-2), 47-54.
4. Ascherl L (2007), 'Untersuchung zum Hörscreening bei Neugeborenen mittels BERA-Verfahren'.
5. Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (2009/2010), 'Neugeborenen-Hörscreening: Abschlussbericht 2009/2010'.
6. Begall K et al. (1993), 'Diagnosis of hearing disorders in premature infants', *Pediatr Grenzgeb*, 1993;31(5):321-9.
7. Berger R et al. (2010), 'Neugeborenenhörscreening. Erfahrungen und Ergebnisse aus Marburg.', *Monatsschrift Kinderheilkunde*.
8. Bielecki I, Horbulewicz A and Wolan T (2011), 'Risk factors associated with hearing loss in infants: An analysis of 5282 referred neonates', *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 75 (2011) 925–930.
9. Brill, K (2010), 'Neugeborenen Hörscreening'.
http://www.karlbrill.de/index.php?view=article&catid=36%3Aohren&id=60%3Aneugeborenen-hoerscreening&format=pdf&option=com_content&Itemid=53.
10. Bundesministerium für Gesundheit (2008), 'Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings', in Gemeinsamer Bundesausschuss (ed.).
11. Delb W et al. (2004), 'Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using modern information technology and central data management?', *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 261 (4), 191-6.
12. Firoozbakht M et al. (2014), 'Community-based newborn hearing screening programme for early detection of permanent hearing loss in Iran: an eight-year cross-sectional study from 2005 to 2012', *J Med Screen*, 21 (1), 10-7.
13. Friedrich G, Bigenzahn W, Zorowka P (2008), *Phoniatrie und Pädaudiologie* (4.,korrigierte Auflage).

14. Gemeinsamer Bundesausschuss (2010), 'Richtlinien des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres ("Kinder-Richtlinien")'.
15. Gortner L, Meyer S, Sitzmann F (2012), 'Erkrankungen in der Neugeborenenperiode' in *Pädiatrie, Duale Reihe* (4edn.: Thieme).
16. Grandori F and Lutman ME (1998), 'European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, 15-16 May 1998, Milan', *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 44 (3), 309-10.
17. Harris FP, Probst R and Wenger R (1991), 'Repeatability of transiently evoked otoacoustic emissions in normally hearing humans', *Audiology*, 30 (3), 135-41.
18. Henke KD, Huber M (1998), 'Neonatales Hörscreening - Gesundheitspolitische Konsequenzen', *Veröffentlichungsreihe des Berliner Zentrum Public Health*, ISSN 0949-0752.
19. Hess M et al. (1998), 'Hearing screening in at-risk neonate cohort', *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 46 (1-2), 81-9.
20. Hille ET et al. (2007), 'Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants', *Acta Paediatr*, 96 (8), 1155-8.
21. Hoth S (2012), 'Die frühe Erkennung und Objektivierung angeborener kindlicher Hörstörungen', *Päd*, 18 (3), 152.
22. Institute for Quality and Efficiency in Health Care (2005), 'Neonatal screening for early detection of hearing impairment: Executive summary of final report S05-01, Version 1.0', *Institute for Quality and Efficiency in Health Care: Executive Summaries* (Cologne, Germany).
23. Interdisziplinäre Konsensus-Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening (2004), '[Universal hearing screening in newborns. Recommendations for organizing and conducting universal hearing screening for congenital hearing loss in Germany]', *HNO*, 52 (11), 1020-7.
24. Joint Committee on Infant Hearing et al. (2000), 'Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies', *Pediatrics*, 106 (4), 798-817.
25. Kang MY, Jeong SW and Kim LS (2012), 'Changes in the hearing thresholds of infants who failed the newborn hearing screening test and in infants treated in the neonatal intensive care unit', *Clin Exp Otorhinolaryngol*, 5 Suppl 1, S32-6.
26. Kemp DT (1978), 'Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system', *J Acoust Soc Am*, 64 (5), 1386-91.

27. Korres S et al. (2005), 'Newborn hearing screening: effectiveness, importance of high-risk factors, and characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery', *Otol Neurotol*, 26 (6), 1186-90.
28. Lima GM, Marba ST and Santos MF (2006), 'Hearing screening in a neonatal intensive care unit', *J Pediatr (Rio J)*, 82 (2), 110-4.
29. Maico Diagnostic 'AABR Screener MB 11 Beraphone', <www.maico-diagnostic.de>, accessed.
30. Maxon AB et al. (1993), 'Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening', *Br J Audiol*, 27 (2), 149-53.
31. Mehl AL and Thomson V (1998), 'Newborn hearing screening: the great omission', *Pediatrics*, 101 (1), E4.
32. Meyer C et al. (1999), 'Neonatal screening for hearing disorders in infants at risk: incidence, risk factors, and follow-up', *Pediatrics*, 104 (4 Pt 1), 900-4.
33. Neumann K et al. (2006), 'Effectiveness and efficiency of a universal newborn hearing screening in Germany', *Folia Phoniater Logop*, 58 (6), 440-55.
34. NIH Consens Statement (1993), 'Early identification of hearing impairment in infants and young children', *NIH Consens Statement*, 11 (1), 1-24.
35. Olusanya B and Okolo A (2006), 'Adverse perinatal conditions in hearing-impaired children in a developing country', *Paediatric and Perinatal Epidemiology*, 20: 366–371.
36. Parks TN (1997), 'Effects of early deafness on development of brain stem auditory neurons', *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 168, 37-43.
37. Ptok M (2011), 'Early detection of hearing impairment in newborns and infants', *Dtsch Arztebl Int*, 108 (25), 426-31.
38. Pujol R, Lavigne-Rebillard M and Uziel A (1991), 'Development of the human cochlea', *Acta Otolaryngol Suppl*, 482, 7-12; discussion 13.
39. Rai N and Thakur N (2013), 'Universal screening of newborns to detect hearing impairment--is it necessary?', *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 77 (6), 1036-41.
40. Rumstadt JW et al. (2012), '[Pedaudiological diagnostics in the first year of life . Clinical follow-up, risk factors, and middle ear function]', *HNO*, 60 (10), 919-26.
41. Shehata-Dieler WE et al. (2000), '[Universal hearing screening of newborn infants with the BERA-phone]', *Laryngorhinootologie*, 79 (2), 69-76.
42. Tomasik T (2002), 'Prospective study of prevalence hearing loss in preterm neonates in an intensive care unit', *Przegl Lek*. 2002;59 Suppl 1:95-9.

43. Tomasik T (2008), 'Risk factors of hearing impairment in premature infants', *Przegl Lek.* 65(9):375-84.
44. Uppenkamp S et al. (1992), '[Evoked otoacoustic emissions as a screening test for hearing evaluation in newborn and premature infants?]', *Laryngorhinootologie*, 71 (10), 525-9.
45. Valkama A et al. (2000), 'Prediction of permanent hearing loss in high-risk preterm infants at term age', *Eur J Pediatr*, 159(6):459-64.
46. Van Naarden K and Decouflé P (1999), 'Relative and attributable risks for moderate to profound bilateral sensorineural hearing impairment associated with lower birth weight in children 3 to 10 years old', *Pediatrics*, 104(4 Pt1):905-10, 1999.
47. Vohr B et al. (2008), 'Early language outcomes of early-identified infants with permanent hearing loss at 12 to 16 months of age', *Pediatrics*, 122 (3), 535-44.
48. Vos B, Lagasse R and Leveque A (2014), 'Main outcomes of a newborn hearing screening program in Belgium over six years', *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 78 (9), 1496-502.
49. Walger M (2000), 'Hörstörungen und Hörbahnreifung - Über die Bedeutung der Früherkennung und Therapie kindlicher Hörstörungen. Hörbericht. Informationen für den HNO Arzt.', *Geers Hörakustik*, 67: 1-7.
50. Wendler J, Seidner W, Eysholdt U (2005), *Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie* (4. völlig überarbeitete Auflage).
51. WHO (2005), 'Grades of Hearing Impairment',
<http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/index.html>,
accessed.
52. WHO (2009), *Newborn and infant hearing screening*,
http://www.who.int/blindness/publications/Newborn_and_Infant_Hearing_Screening_Report.pdf.

9. Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Einteilung des Hörverlustgrades nach WHO.....	11
Tabelle 2: Potenzialnachweis in verschiedenen Pegelbereichen	12
Tabelle 3: Häufigkeit angeborener Stoffwechselerkrankungen im Vergleich zu neonatalem bilateralem Hörverlust um mindestens 40 dB.....	20
Tabelle 4: Zusammenfassende Darstellung des Gesamtkollektivs	41
Tabelle 5: Kollektiv der Fall-Kontroll-Studie.....	42
Tabelle 6: Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt	43
Tabelle 7: Mehrlingsgeburt.....	44
Tabelle 8: Schwangerschaftsverlauf.....	45
Tabelle 9: Übersicht über den Schwangerschaftsverlauf.....	46
Tabelle 10: Geburts- und kindesbezogene Variablen.....	47
Tabelle 11: Small for gestational age	51
Tabelle 12: Anhalt für Amnioninfektionssyndrom (AIS)	52
Tabelle 13: Apgar-Werte nach Gruppen dargestellt.....	53
Tabelle 14: Apgar I-III.....	55
Tabelle 15: Verlegung des Neugeborenen auf die Intensivstation.....	56
Tabelle 16: Analyse der Ursachen für eine intensivmedizinische Betreuung	57
Tabelle 17: Erkrankungen des Neugeborenen	59
Tabelle 18: Auflistung der Erkrankungen bei Neugeborenen	60
Tabelle 19: Endergebnis der Konfirmationsdiagnostik	64
Tabelle 20: Übersicht einiger Variablen des Hörscreenings bei Neugeborenen	66
Tabelle 21: Übersicht der Ergebnisse des Hörscreenings von intensivpflichtigen Kindern im Vergleich mit dem Gesamtkollektiv.....	69
Tabelle 22: Fallbeispiel aus dem Patientenkollektiv	70
Tabelle 23: Pränatale Risikofaktoren	72
Tabelle 24: Perinatale Risikofaktoren	74
Tabelle 25: Postnatale Risikofaktoren.....	77

10. Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Reifung der zentralen Hörbahn.....	14
Abbildung 2: Ableitung Otoakustischer Emissionen beim Neugeborenen	15
Abbildung 3: Differenzierung der otoakustischen Emissionen	16
Abbildung 4: Ableitung akustisch evozierter Potenziale beim Neugeborenen	17
Abbildung 5: Hirnstammpotenziale nach Jewett	18
Abbildung 6: Diagnosealter und Risikofaktoren nach Rumstadt et al	21
Abbildung 7: Ablauf UNHS am Klinikum SB	25
Abbildung 8: Ablauf UNHS nach GBA	25
Abbildung 9: Gesamtkollektiv: UNHS am Klinikum Saarbrücken von 2009 - Mitte 2011	34
Abbildung 10: UNHS am Klinikum Saarbrücken bei intensivmedizinisch betreuten Neugeborenen von Januar 2010-Ende Juni 2011	36
Abbildung 11: Gewichtung der signifikanten Risikofaktoren im Überblick.....	63
Abbildung 12: UNHS am Knappschafts Krankenhaus Püttlingen und der SHG-Klinik Merzig von 2009-Mitte 2011	79
Abbildung 13: Dokumentation des Neugeborenen-Hörscreenings im gelben Untersuchungsheft	80
Abbildung 14: Brief mit Fragebogen zur allgemeinen Hörentwicklung bei Lost to follow up Patienten.....	81

11. Publikationen

Saarbrücker Phoniatriegespräche 07.04.2014:

Konfirmationsdiagnostik bei auffälligem Neugeborenen-Hörscreening

Brill K.¹, Linnebach L.²

Saarbrücker Phoniatriegespräche 17.09.2012:

Spezielle Aspekte der Hörgeräteversorgung beim Kind

Brill K.¹ und Linnebach L.², Ames P.³

¹ Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just, Saarbrücken ² Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Saarbrücken ³ Hörwelt Saar GmbH

12. Danksagung

Ich danke Herrn Prof. Dr. Möller und Herrn Prof. Dr. Gortner für die Überlassung des Themas sowie für die große Unterstützung bei der Arbeit. Des Weiteren danke ich der pädaudiologischen Gemeinschaftspraxis Brill und Dr. Just in Saarbrücken für die enge Zusammenarbeit und fachliche Unterstützung. Ein ganz besonderer Dank gilt hierbei auch Herrn Brill, Frau Maurer und Frau Altinisik, die mich bei der Datenerhebung maßgeblich unterstützt haben und mir die professionelle Durchführung des UNHS im Klinikum Saarbrücken näher gebracht haben.

Außerdem danke ich allen Mitarbeitern der Kinderklinik und der Frauenklinik des Klinikums Saarbrücken für die Überlassung der Daten. Ein ganz herzliches Dankeschön gebührt darüber hinaus Frau Bernardi für die Beschaffung der Daten.

Ebenso sei PD Dr. Stefan Gräber (Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Medizinische Informatik, Medizinische Fakultät der Universität des Saarlandes) für die umfassende statistische Beratung gedankt.

Meinen Eltern, meinen Geschwistern Sarah und Alan und ganz besonders meinem Freund Tim und seiner Schwester Carina möchte ich für die Geduld und die maßgebliche Unterstützung bei meiner Arbeit danken.